

Travail de la Clinique Médicale Infantile (Professeur M. BERNHEIM)
et du Service de Neurologie de l'Hôpital de l'Antiquaille (Docteur P.-F. GIRARD)

ÉTUDE CRITIQUE DES SYNDROMES ENCÉPHALITIKUES AIGUS DE L'ENFANT LE ROLE DE LA PHLÉBITE CÉRÉBRALE DANS LEUR DÉTERMINISME

THÈSE

présentée

A LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 26 février 1954

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

LARBRE François

Interne Lauréat

Médaille d'Or des Hôpitaux de Lyon

né le 11 Septembre 1925 à Lorette (Loire)



MAZEL & POLGE

6^{bis}, Rue Janin

LYON

ÉTUDE CRITIQUE DES SYNDROMES ENCÉPHALITIQUES
AIGUS DE L'ENFANT

LE ROLE DE LA PHLÉBITE CÉRÉBRALE
DANS LEUR DÉTERMINISME

Travail de la Clinique Médicale Infantile (Professeur M. BERNHEIM)
et du Service de Neurologie de l'Hôpital de l'Antiquaille (Docteur P.-F. GIRARD)

ÉTUDE CRITIQUE DES SYNDROMES ENCÉPHALITIQUES AIGUS DE L'ENFANT LE RÔLE DE LA PHLÉBITE CÉRÉBRALE DANS LEUR DÉTERMINISME

THÈSE

présentée

A LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
et soutenue publiquement le 26 février 1954
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

LARBRE François

Interne Lauréat

Médaille d'Or des Hôpitaux de Lyon
né le 11 Septembre 1925 à Lorette (Loire)



MAZEL & POLGE
6^{bis}, Rue Janin
LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	MM. J. LEPINE.
Doyen	H. HERMANN.
Assesseur	J. GATE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART, PIERY, CADE, PATEL, FAVRE, LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND.

PROFESSEURS

Clinique médicale A.....	MM. FROMENT.
Clinique médicale B.....	P. RAVAUT.
Clinique chirurgicale A.....	SANTY.
Clinique chirurgicale B.....	WERTHEIMER.
Clinique ophtalmologique	BONNET.
Clinique oto-rhino-laryngologique	REBATTU.
Clinique urologique	CIBERT.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	DUFOURT.
Clinique dermatologique et syphillographique.....	GATE.
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale.	DECHAUME.
Clinique des maladies infectieuses et bactériolog.	SEDALLIAN.
Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile	
Clinique gynécologique	GUILLEMINET.
Clinique obstétricale	POLLOSSON.
Clinique stomatologique	PIGEAUD.
Clinique médicale infantile et hygiène du 1 ^{er} âge	DUCLOS.
Pharmacie et Pharmacologie.....	BERNHEIM.
Physiologie	LEULIER.
Anatomie pathologique	HERMANN.
Physique biologique, radiologique et physiothérapie	J.-F. MARTIN.
	PONTHUS (détaché
	Beyrouth).
Médecine du travail.....	MAZEL.
Parasitologie et pathologie exotique.....	GARIN.
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire	ROCHET.
Chimie organique et toxicologie.....	CHAMBON.
Pathologie générale et expérimentale.....	JOSSERAND.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	DELORE.
Anatomie	GABRIELLE.
Pathologie interne	CROIZAT.
Chimie biologique et médicale.....	ENSELME.
Pathologie chirurgicale	MALLET GUY.
Histologie	NOEL.
Pharmacie galénique	REVOL.
Médecine légale et déontologie.....	BOURRET.
Thérapeutique	LEVRAT.
Hygiène	SOHIER.
Biologie médicale et pharmacodynamie.....	JOURDAN.
Propédeutique chirurgicale	BERTRAND.
Botanique et cryptogamie.....	NETIEN.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chimie organique et toxicologie.....	MM. BADINAND.
Obstétrique	BANSILLON.
Pharmacie et pharmacologie.....	DREVON.

MAITRES DE CONFERENCES — AGREGES

Physique biologique....	MM. BERGER.	Bactériologie	MM. BERTOYE A.
Parasitologie	COUDERT.	Physiologie	CHATONNET.
Parasitologie	ROMAN.	Physiologie	CIER
Histologie	TUSQUES.	Biochimie médicale	CREYSSSEL R.

AGREGES EN EXERCICE

Pathologie médicale....	MM. BRUN.	Orthopédie	MM. MARION Jos.
Pathologie médicale....	GIRARD M.	Obstétrique	BROCHIER.
Pathologie médicale....	GIRARD P.	Obstétrique	MAGNIN.
Pathologie médicale....	JEUNE.	Obstétrique	MATHIEU J.
Pathologie médicale....	VACHON.	Anatomie pathologique.	GUICHARD A.
Pathologie médicale....	GALY.	Anatomie	LATARJET M.
Pathologie médicale....	GONIN.	Neuro-chirurgie	LECUIRE.
Pathologie chirurgicale.	BERARD.	Oto-Rhino-Laryngologie.	MAYOUX.
Pathologie chirurgicale.	DARGENT.	Ophtalmologie	PAUFIQUE.
Pathologie chirurgicale.	DESJACQUES.	Urologie	PERRIN.
Pathologie chirurgicale.	LABRY.	Dermato-Syphillographie.	THIERS.
Pathologie chirurgicale.	MANSUY.	Médecine légale et médecine du travail.....	ROCHE.
Pathologie chirurgicale.	TRILLAT A.		
Pathologie chirurgicale.	GUILLET.		

CHARGE DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES AGREE

Hygiène.....	M. BENALET.
--------------	-------------

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. BERNHEIM, Président, FROMENT, P.-F. GIRARD, JEUNE.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE

MON BEAU-FRERE PAUL DEBAT

Son héroïsme, sa pureté, la grandeur de ses sacrifices seront toujours pour moi, à la fois des sujets de fierté et d'humilité.

MON COUSIN JEAN CHIRAT

Il m'avait accordé son affection et son amitié. Son aide et ses conseils me furent précieux en des temps difficiles. Aujourd'hui, nous ressentons douloureusement son absence.

A MES PARENTS

Leur tendresse a toujours été pour moi le plus solide soutien. Je suis fier de leur courage et de leur pureté. Qu'ils trouvent dans ces pages un bien modeste témoignage de ma grande affection et de ma reconnaissance.

A MA BELLE-MERE

Qui m'a accueilli comme un fils.

A MA SCEUR, MA BELLE-SCEUR, MON BEAU-FRERE

Que j'unis dans une tendre affection.

A MA FEMME

Je lui dédie ce travail.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553217_0054

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MARCEL BERNHEIM

Professeur de Clinique Médicale Infantile

Au cours d'un semestre d'Externat, nous avons d'abord admiré la précision de son sens clinique, la clarté de son enseignement appuyé sur une immense expérience de la Pédiatrie.

Plus tard, nous eûmes la chance d'être son interne, et de pouvoir aussi apprécier l'atmosphère simple et bienveillante dont il sait s'entourer. Ses qualités de clinicien ont guidé nos premiers pas en Médecine Infantile, et nous devons à sa bonté de n'avoir pas trop souffert de notre inexpérience. Il nous fait le grand honneur de nous compter parmi ses élèves.

Nous l'assurons de notre gratitude et de notre respectueux dévouement.

A NOS JUGES

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROGER FROMENT

Professeur de Clinique Médicale

Nous admirons, chez lui, la vivacité d'un esprit toujours occupé à la conquête du mieux, et la facilité d'une éloquence qui sait toujours convaincre. Mais nous admirons aussi la façon dont il sait communiquer un peu de son enthousiasme, et attirer l'affection respectueuse de tous ceux qui l'entourent. Nous ferons tout pour mériter son estime et sa confiance. Nous le prions de croire à notre reconnaissance et à notre respectueux attachement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL-F. GIRARD

Professeur agrégé de Pathologie médicale

Nous avons passé dans son Service le dernier semestre de notre Internat : ce fut l'un des meilleurs, grâce aux charmes de son enseignement plein de clarté et d'originalité, grâce aussi à la simplicité et à la cordialité des rapports qu'il sait entretenir avec ses élèves.

Il nous a confié une thèse sur un sujet qui lui est particulièrement cher. Nous espérons ne pas trop le décevoir, et nous l'assurons de notre profonde gratitude et de notre grande admiration.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. JEUNE

Professeur agrégé de Pathologie médicale

Nous avons eu la chance de vivre dans son Service des matinées enthousiasmantes : la sûreté de son enseignement, la profondeur de son érudition, la recherche permanente de la perfection, font de lui un des maîtres les plus prestigieux.

Nous sommes fiers qu'il nous ait accordé sa confiance, et nous le prions de trouver ici l'expression de notre respectueuse admiration.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Externat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CLAVEL.
MONSIEUR LE PROFESSEUR BERTRAND.
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BROCHIER.
MONSIEUR LE PROFESSEUR SEDALLIAN.
MONSIEUR LE PROFESSEUR BERNHEIM.
MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUPERT-RAVAULT.

Internat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR DELORE.
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GALY.
MONSIEUR LE DOCTEUR NAUSSAC.
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GUICHARD.
MONSIEUR LE PROFESSEUR BERNHEIM.
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JEUNE.
MONSIEUR LE PROFESSEUR FROMENT.
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PAUL-F. GIRARD.

Internat « Médaille d'Or » :

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEVRAT.

A NOS CONFÉRENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

MESSIEURS LES DOCTEURS J. GAILLARD ET J. FAVRE-GILLY
CAHEN ET MILLERET
M. DEVIC ET GILBERTAS.

A NOTRE CONFÉRENCIER DE MÉDICAT

MONSIEUR LE DOCTEUR P. GUINET.

Médecin des Hôpitaux.



ÉTUDE CRITIQUE DES SYNDROMES ENCÉPHALITQUES AIGUS DE L'ENFANT

LE RÔLE DE LA PHLÉBITE CÉRÉBRALE DANS LEUR DÉTERMINISME

INTRODUCTION - HISTORIQUE

Pour le praticien, toute affection fébrile de l'encéphale est une encéphalite. Pour le pathologiste à qui incombe l'analyse de tels cas, quand ils sont mortels, ce diagnostic n'est presque jamais exact » (L. VAN BOGAERT).

La constatation d'une telle divergence anatomo-clinique, à laquelle souscrivent tous les neuropathologistes, impose incontestablement une révision des cadres classiques : elle réclame la recherche d'une définition précise et par là restrictive de l'encéphalite aiguë; elle demande parallèlement l'identification des autres entités morbides qui prennent cliniquement le masque encéphalitique.

Toute l'histoire des encéphalites est dominée par ces problèmes de limitation et de définition; elle est marquée, de ce fait, par une série de fluctuations dont chacune correspond tantôt à un effort de démembrement, tantôt à une conception élargie.

1° Dès que BOUILLAUD eût créé en 1823 le terme de cérébrite ou mieux d'encéphalite, il fut admis que cette nouvelle entité devait correspondre à des lésions inflammatoires du tissu nerveux. Malheureusement, les critères anatomiques de cette inflammation demeuraient d'une telle imprécision, que pendant toute la 1^{re} moitié du XIX^e siècle, on lui accorda une place prépondérante sinon exclusive dans la pathologie cérébrale. DURAND-FARDEL et CALMEIL résumaient à peu près l'opinion de l'époque lorsqu'ils affirmaient « que l'inflammation est la cause première de toutes les productions pathologiques non

congénitales, de toutes les modifications de consistance de la substance cérébrale ».

2° A la suite des travaux de VIRCHOW (1847) sur l'embolie, on prend conscience que le plus grand nombre des lésions cérébrales non tumorales sont en fait d'origine vasculaire. Aussi,

— Après les travaux de PROUST, PREVOST et COTTARD, CHARCOT sur le ramollissement par oblitération artérielle;

— Ceux de PARROT et HUTINEL sur les thromboses veineuses, l'inflammation tombe en complet discrédit : on ne connaît plus d'elle que l'abcès du cerveau.

3° Dans sa thèse, en 1868, HAYEM apporte pourtant la démonstration de l'existence d'encéphalites véritablement inflammatoires bien que non suppurées. La fortune de l'encéphalite va dès lors devenir immense, car on lui rapportera tous les syndrômes cérébraux fébriles qui ne sont ni des abcès, ni des tumeurs, ni des affections manifestement vasculaire.

HUGUENIN, JENDRASSIK et P. MARIE, STRÜMPELL, LEICHTENSTERN en sont les promoteurs.

F. RAYMOND, J. COMBY, NOBECOURT apportent à l'affection le soutien de leurs nombreux travaux.

Les plus sceptiques furent convaincus en 1917, lorsque par les communications de VON ECONOMO, de CRUCHET, de NETTER, puis de P. MARIE s'ouvre la période de l'encéphalite épidémique.

4° Depuis une quinzaine d'années pourtant, la plupart des auteurs se sentent de plus en plus mal à l'aise dans ce cadre immense dont les seules limites tracées par COMBY et ses élèves étaient d'ordre clinique.

a) Pendant que NISSL, SPATZ, VAN BOGAERT, G. ROUSSY et J. LHERMITTE s'attachent à la recherche d'une définition anatomique précise de l'encéphalite,

b) D'autres travaux ébranlent singulièrement le concept « d'encéphalite hémorragique » : ce sont en particulier,

— Ceux d'ALAJOUANINE, MARQUEZY et Mlle LADET sur les lésions du système nerveux au cours des toxiinfections de l'enfance;

— Ceux de l'école anglosaxonne avec COURVILLE et NIELSEN, BYERS et HASS, SYMONDS, PURDON MARTIN et SHEEHAN, sur les phlébites cérébrales.

La tendance actuelle est donc incontestablement au démembrement des syndrômes étiquetés classiquement « encéphalites aiguës ». Ce démembrement est parfaitement légitime puisqu'il s'appuie sur de solides bases anatomiques; il est par ailleurs d'une très grande utilité pratique puisqu'il permet la « mise à jour » d'un certain nombre de syndrômes pseudoencéphalitiques se prêtant à des thérapeutiques particulières et efficaces. Il faut avouer pourtant que bien des inconnus persistent encore à son sujet, et que le faible nombre des documents anatomiques empêche de considérer comme réalité indiscutable ce qui n'est parfois qu'hypothèse logique.

Nous présentons donc aujourd'hui un travail très modeste dont nous n'ignorons ni les imperfections, ni les incertitudes. Nous aimerions qu'il soit considéré comme un simple plan de travail et non comme une étude définitive.

Après avoir précisé le cadre de ce qu'on est réellement en droit d'appeler aujourd'hui « les véritables encéphalites aiguës », nous tenterons de montrer que la plupart des « syndrômes encéphalitiques primitifs » de l'enfant et du nourrisson ne peuvent y être intégrés. Leur étude anatomique permet en effet d'affirmer qu'ils ne correspondent pas à des lésions inflammatoires de la substance cérébrale.

Le but de ce travail est avant tout un essai d'identification et de classification de ces états pseudoencéphalitiques :

a) Un certain nombre d'entre eux correspondent à des perturbations fonctionnelles puis à des lésions anatomiques diffuses; ils sont en rapport :

— Soit avec de brusques déséquilibres neurovégétatifs à traduction hémodynamique prédominante,

— Soit avec des perturbations cérébrales aiguës d'origine dysmétabolique.

b) Mais la pathologie proprement vasculaire du cerveau de l'enfant revêt également très volontiers le masque encéphalitique; elle est dominée chez lui par les lésions veineuses, et nous tenterons de démontrer que la phlébite cérébrale revendique une place très importante dans le cadre des syndrômes cérébraux aigus de la première et même de la deuxième enfance.

CHAPITRE PREMIER

LES ENCÉPHALITES PROPREMENT DITES

I. - GÉNÉRALITÉS

I° Définition

a) Nous avons déjà dit, qu'à la suite des travaux de F. RAYMOND, de J. COMBY, la définition, formulée ou implicitement admise par un certain nombre d'auteurs était *d'ordre clinique*; elle qualifie pratiquement « encéphalite » la plupart des syndrômes de souffrance cérébrale s'intégrant dans une scène infectieuse. On complète presque toujours cette dénomination de notions étiologiques, qui, selon que le tableau neurologique est en apparence primitif, ou manifestement secondaire, font parler par exemple d'encéphalite primitive, d'encéphalite morbilieuse, coquelucheuse, typhique, pneumonique.

Une telle définition a certes l'avantage apparent de mettre le diagnostic d'encéphalite aiguë à la portée de tout clinicien. Mais à lire par exemple les thèses de Mlle RION (1933), de Mlle COMBY (1935) de G. BERTRAND (1939) on se rend compte qu'elle conduit à englober sous ce terme toute une série de syndrômes neurologiques répondant à des lésions non inflammatoires mais précises et méritant par là une individualisation propre.

Une telle conception doit donc aujourd'hui être rejetée sans discussion.

b) *Une définition d'ordre pathogénique a été proposée par GLOBUS (1932) : cet auteur demande en effet qu'on restreigne le terme d'encéphalite aux maladies cérébrales de nature infectieuse caractérisées par l'action directe et locale du germe responsable, qu'il soit microbe, parasite ou virus.*

Une telle conception nous paraît cette fois, avoir le double inconvénient :

— D'être trop restrictive, puisqu'elle conduit à éliminer la plupart des processus qui, bien qu'inflammatoires ne semblent pas correspondre à une localisation nerveuse d'un germe déterminé (encéphalite des maladies éruptives en particulier),

— De s'appuyer sur des données strictement théoriques, invérifiables pratiquement dans l'état actuel de nos connaissances bactériologiques et virologiques.

c) *La seule définition que l'on puisse aujourd'hui admettre est d'ordre histopathologique : elle limite l'encéphalite aux lésions inflammatoires de la substance cérébrale, mais sans préjuger de leur pathogénie.*

A la suite des travaux de NISSL, SPIELMEYER puis SPATZ, VAN BOGAERT, G. ROUSSY, J. LHERMITTE, on peut admettre qu'au niveau du cerveau comme ailleurs, l'inflammation se passe essentiellement dans le tissu conjonctif.

1° *Le complexe inflammatoire se définit avant tout par la réaction gliomésodermique dont F. LHERMITTE a fait dans sa thèse une étude particulièrement judicieuse.*

Cette réaction conjonctive comporte deux éléments :

a) L'envahissement de l'espace préadventitial des vaisseaux, et à un moindre degré du parenchyme cérébral, par des cellules d'origine mésodermique et tout spécialement sanguine : polynucléaires, lymphocytes, plasmocytes macrophages.

b) La prolifération de la microglie que son origine conjonctive rend parfaitement apte à une telle réaction.

2° A ce complexe inflammatoire proprement dit, dont l'un ou l'autre des éléments prédomine selon le type étiologique de l'encéphalite, il

faut joindre *l'altération du parenchyme cérébral proprement dit, c'est-à-dire l'atteinte des cellules nerveuses.*

Deux remarques sont nécessaires à son sujet :

a) Elle est de type varié, allant de la simple démyélinisation avec lésion inconstante du cylindraxe (dans les leucoencéphalites), à la neuronophagie vraie (dans les polioencéphalites).

b) Son intensité est toujours faible relativement à celle de la réaction inflammatoire conjonctive. Ce dernier fait possède une grande valeur discriminative; c'est lui qui permet de tracer une frontière indiscutable entre les encéphalites proprement dites, et les diverses lésions cérébrales d'origine vasculaire, dans lesquelles la zone de nécrose est beaucoup plus importante que l'éventuelle réaction inflammatoire périfocale.

2° Limites et classifications

Une telle définition est considérablement restrictive; elle limite pratiquement à deux types essentiels le cadre des encéphalites :

— Celui des encéphalites virales qui sont toutes des polioencéphalites,

— Celui des encéphalites périveineuses qui sont toutes des leucoencéphalites et qui, dans la majorité des cas, font figure d'encéphalites secondaires.

A ces deux types majeurs, on doit ajouter deux variétés très rares :

— Celle des leucoencéphalites hémorragiques type Hurst;

— Celle des encéphalites parasitaires type toxoplasmose aiguë.

De ces différentes encéphalites, nous ne dirons ici que quelques mots dans le but unique de montrer qu'elles ne correspondent que très rarement à ce qu'on a coutume d'appeler communément « encéphalite aiguë » chez l'enfant et le nourrisson.

II. - LES ENCÉPHALITES VIRALES

A - GÉNÉRALITÉS

1° Définition

Il faut comprendre sous ce terme, non pas toutes les encéphalites compliquant une maladie à virus, probable ou connue, mais seulement celles où l'attaque du virus porte directement et visiblement sur le névraxe.

2° Les critères

De telles encéphalites sont de 2 ordres :

- Virologiques,
- Anatomiques.

a) *Les critères virologiques :*

Ils comportent eux même 2 types d'examens :

— Isolement du virus dans les liquides biologiques (sang, L.C.R.) ou dans la substance cérébrale après la mort.

— L'utilisation de tests sérologiques, en particulier de déviation du complément.

Malgré les progrès impressionnants faits depuis plusieurs années en matière de virologie, il n'en demeure pas moins que ces critères sont parfois insuffisants, et que tous les germes des encéphalites virales n'ont encore pu être individualisés.

b) Les critères anatomiques :

Ils conservent de ce fait une très grande valeur, d'autant plus que les encéphalites virales adoptent un type histologique très particulier :

1° *Ce sont toutes des polioencéphalites*, c'est-à-dire des maladies de la substance grise, atteignant avec prédilection les formations diencéphaliques, pédonculaires ou bulbopontiques, plus accessoirement la corticalité cérébrale ou cérébelleuse. Le virus s'incorpore ici véritablement au corps de la cellule nerveuse qui subit de ce fait un certain nombre de dommages allant de l'inclusion intracytoplasmique ou intranucléaire, au gonflement et à la neuronophagie. Le parallélisme est donc très étroit entre ce type lésionnel et celui qu'adopte la poliomyélite au niveau de la corne antérieure de la moelle.

2° *La réaction gliomésodermique* est toujours présente et c'est elle, mieux que l'atteinte neuronale, qui signe la nature inflammatoire de la maladie; elle se manifeste par une périvasculite lymphomonocytaire et parfois plasmoeytaire, qui peut être associée à une infiltration nodulaire du parenchyme.

Notons par ailleurs, que si le caractère polioblastique est commun à toutes les encéphalites virales, chacune d'elle possède en propre des localisations électives et des figures histologiques préférées, où prédominent selon les cas l'altération neuronale ou la réaction conjonctive.

B - LES DIFFÉRENTES ENCÉPHALITES VIRALES

Le nombre des encéphalites virales connues est assez grand; leur étude démontre pourtant, qu'en France, leur intérêt pratique actuel est très limité :

1° *L'encéphalite de von ECONOMO* en représente le type bien que le virus responsable n'ait pu être identifié.

a) Elle réalise avec le maximum de netteté les lésions de neuronophagie progressive associée d'abord à une périvasculaire lymphoïde, ensuite à une réaction microglie (VAN ECONOMO, P. MARIE et C. TRETRIAKOFF, SPATZ).

b) La prédominance de ces altérations dans le mésencéphale et à un moindre degré dans le diencéphale, leur évolutivité lointaine, constituent les traits anatomiques essentiels de cette maladie; elles en conditionnent :

— D'une part la séméiologie, dominée par les troubles du sommeil, les manifestations oculaires et les myoclonies;

— D'autre part l'évolution, dominée par l'installation d'une véritable encéphalite chronique évolutive.

c) Malgré son importance dogmatique considérable, la maladie de VON ECONOMO ne mérite pratiquement plus de figurer dans une discussion sur le diagnostic des encéphalites aiguës actuelles : on peut en effet admettre qu'elle a totalement disparu, tout au moins dans sa forme classique, depuis 1930.

2° *Les encéphalites extraeuropéennes* donnent lieu aux mêmes considérations: dans l'état actuel des choses, et compte tenu des possibilités certaines d'extension géographique, elles font, pour le praticien français, figure d'affections aussi lointaines que la fièvre jaune ou la maladie du sommeil.

Qu'il s'agisse d'ailleurs de l'encéphalite de Saint-Louis ou de l'encéphalite japonaise B., des encéphalomyelites équine américaines, de l'encéphalite estivale russe ou du Looping-ill des moutons écossais, leur séméiologie est très différente de celle des syndrômes encéphaliques que l'on a coutume d'observer en France.

3° *Le cadre des encéphalites virales européennes actuelles* est donc en vérité très réduit :

a) *Les encéphalites ourliennes* peuvent être considérées aujourd'hui comme des véritables polioencéphalites virales grâce aux travaux anatomiques de LAVERGNE, KISSEL et ACCOYER (1937).

1° Dans la majorité des cas leur diagnostic est très facile car elles font figure de complications secondaires, apparaissant au cours d'une fluxion parotidienne typique.

2° Elles méritent pourtant peut être d'être discutées en présence d'une encéphalite aiguë primitive dominée par des paralysies de nerfs crâniens (nerf optique et nerf auditif surtout) et associée à une notable

réaction méningée biologique. On connaît en effet des cas où l'atteinte précéda les signes parotidiens, et même des cas où le tableau neurologique fut strictement isolé (2 observations dans la thèse de BUISSIERE). L'identification de la maladie repose alors sur des bases biologiques dont SOHIER et ses collaborateurs ont grandement contribué à la mise au point (Thèse de Mme ESSER-TRIMBERGER).

b) *L'encéphalite herpétique* mérite une plus ample discussion, car son contexte étiologique n'est pas aussi particulier que celui des encéphalites ourliennes.

1° *L'existence de l'encéphalite herpétique* paraît certaine et dans son rapport au 4^e Congrès neurologique international (Paris 1949) P. LEpine insiste à nouveau sur le neuro et tout spécialement cérébro-tropine du virus de l'herpès.

Un certain nombre d'observations paraissent en effet indiscutables :

L'observation clinique de PAULIAN qui, après inoculation volontaire transcutanée du virus herpétique a vu se développer une méningo-encéphalomyélite évolutive.

Les observations anatomo-cliniques et virologiques de :

— SMITH, LENNETTE et REAMES (chez un nourrisson de 4 semaines).

— ZARAFONETIS, SMADEL, ADAMS et HAVMAKER (chez un homme de 25 ans).

— WHITEMAN, WALL et WARREN (chez un homme de 26 ans).

— Celle enfin toute récente de WILDI, chez un nouveau-né dont la mère présentait d'énormes lésions d'herpès génital.

Dans ces quatre cas en effet :

— Les cellules nerveuses atteintes présentaient des inclusions acidophiles,

— Le virus herpétique put être isolé et repassé sur embryon de poulet.

— Son identité put être démontrée par des épreuves d'immunité et de neutralisation croisée.

2° *La place qu'il faut accorder pratiquement à l'encéphalite herpétique* est beaucoup plus discutée.

a) Nous ne voulons pas revenir sur les discussions auxquelles ont donné lieu les conceptions de BLANC, de LEVADITI et ses collaborateurs :

l'origine herpétique de la maladie de VON *ECONOMO* n'est plus admise par la plupart des auteurs, malgré les analogies anatomiques existant entre les deux maladies.

b) En ce qui concerne par ailleurs les encéphalites aiguës primitives, VAN BOGAERT (1953) conseille une extrême prudence pour admettre leur origine herpétique : « Etant donné la fréquence de l'apparition d'un herpès au cours des manifestations encéphalitiques de natures très différentes, la notion même de l'encéphalite herpétique est à réserver, tant qu'une preuve biologique n'est pas fournie. Or cette preuve est extrêmement difficile à apporter en ce qui concerne le virus herpétique. On l'isola en effet à partir du liquide des syphilis nerveuses, ou des sujets normaux (VAN ROOYEN et RHODES) ».

c) C'est pourquoi il nous paraît aujourd'hui difficile de broser le tableau clinique d'une affection dont au moins les limites sont très discutées.

Nous nous bornerons à rapporter une observation d'encéphalite herpétique très probable, recueillie dans le service du P^r M. BERNHEIM.

OBSERVATION :

G... Georges est un garçon de 10 ans, sans antécédents particuliers.

1° *Histoire clinique* :

Le 22 avril 1953, éruption herpétique de la langue et des lèvres.

Le 26 avril, apparition de céphalées avec vomissements et de troubles psychiques avec somnolence.

A l'entrée dans le service, le 30 avril, on note, outre une fièvre à 39°5, un état de confusion mentale avec agitation et cris incessants. Mais le seul signe neurologique objectif est un nystagmus incessant et spontané. Il existe un gros herpès buccal et amygdalien avec des vésicules sur le voile et le pharynx, et l'interrogatoire apprend par ailleurs que le frère de l'enfant présente des lésions comparables.

On pratique :

— Un examen du F.O. : papilles à bords flous, sans œdème véritable.

— Une P.L. : 8 éléments (lymphocytes).

0,22 Albumine.

0,47 Sucre.

— Un E.E.G. : grandes ondes lentes dans toutes les dérivations, en faveur d'une encéphalite, plutôt que d'une tumeur.

2° Evolution :

En une semaine l'état de l'enfant s'améliore considérablement (antibiotiques, uroformine, abcès de fixation), mais il conserve pendant deux mois un aspect parkinsonnien, avec allure figée et parole scandée.

En juillet 1953 (3 mois après le début de la maladie) l'enfant a totalement récupéré, et l'examen neurologique est négatif.

Parallèlement à l'amélioration clinique, trois tracés E.E.G. permettent de suivre la régression, puis la disparition des perturbations électriques.

3° Etude biologique (effectuée au laboratoire d'Hygiène de la Faculté de Médecine, P^r SOHIER).

Les examens biologiques ayant pour but de préciser l'étiologie de cette infection ont donné les résultats suivants :

a) Prélèvement le 1^{er} mai 1953 (soit au 5^e jour de la maladie) de la *sérosité des lésions buccales*.

— Cette sérosité inoculée à la cornée du lapin donnera à partir du 2^e jour une kératite herpétique typique, elle sera suivie ultérieurement de paralysie du train postérieur et de mort de l'animal. Sur 5 lapins inoculés, 4 ont succombé, 1 en 4 jours, 2 en 14 et 16 jours, 1 après 3 mois.

— Le produit de raclage de la cornée donnait après inoculation intra-dermique au coussinet plantaire du cobaye des lésions vésiculeuses herpétiques caractéristiques. Elles ont pu être reproduites chez 8 cobayes à partir du produit de raclage de la cornée de 4 lapins inoculés.

— De même, en inoculant la sérosité et le produit de lavage de la cornée des lapins par voie cérébrale à la souris, on a obtenu une encéphalite herpétique.

Les examens histologiques et réactions immunologiques ont prouvé qu'il s'agissait bien de virus herpétique.

b) Du liquide céphalo-rachidien a été prélevé le 2 mai 1953.

Inoculé à des souriceaux de 48 heures par voie intra-péritonéale, il a provoqué leur mort, mais les examens ultérieurs n'ont pu être faits, leur mère les ayant en grande partie dévorés.

Toutefois il a été possible de provoquer une encéphalite mortelle par inoculation intra-cérébrale chez la souris de 5 g.

c) Réactions sérologiques

Des réactions de fixation du complément ont été effectuées avec les sérums du 1^{er} mai 1953 et du 8 mai 1953, c'est-à-dire le 5^e et le 12^e jour de la maladie en présence d'un antigène obtenu par culture sur membrane chorio-allantoïdienne de la souche d'herpès Z (GAJDUZECK).

On constate une réaction positive pour la dilution de 1/32 avec le sérum du 1^{er} mai et du 1/128 avec celui du 8 mai.

On pourra s'étonner de ce que la positivité soit notée dès le 5^e jour du syndrome méningo-encéphalitique, mais d'une part on a constaté (GAJDUZECK en particulier) des positivités de la réaction de fixation du complément dès le 5^e jour de la maladie et d'autre part on doit remarquer que l'enfant avait eu une stomatite huit jours avant l'apparition des signes neuro-méningés, ce qui peut expliquer la présence des anticorps le 1^{er} mai

alors qu'on était au 5^e jour de l'atteinte du névraxe, mais au 13^e jour de l'infection herpétique.

Enfin l'augmentation nette du taux des anticorps 7 jours plus tard est caractéristique d'une infection récente.

En résumé : Les constatations directes (isolement d'un virus donnant des lésions caractéristiques chez les animaux et provoquant en particulier la mort des lapins avec des manifestations nerveuses après inoculation cornéenne et identification ultérieure de la nature herpétique de ce virus) permettent de retenir l'intervention de ce micro-organisme dans le déterminisme de cette méningo-encéphalite. Des réserves auraient pu être faites cependant en raison de l'existence de virus herpétique latent chez certains sujets. Mais les réactions sérologiques et l'augmentation nette du taux des anticorps conduisent à admettre que les manifestations pathologiques observées chez cet enfant étaient dues au virus herpétique.

c) *L'encéphalite de la mononucléose infectieuse* a fait l'objet de travaux récents qui permettent de l'intégrer dans le cadre des polio-encéphalites virales (thèses de CHENAY, de DUCOMMUN, de LEVAL, articles et monographie de KISSEL et ARNOULD, rapport de BERGOUIGNAN, 1947).

Son diagnostic est en principe aisé, car l'encéphalite s'intègre presque toujours dans un tableau évocateur de l'affection. Nous n'avons guère trouvé qu'une observation dans laquelle la complication neurologique représentait la première manifestation de la maladie (KISSEL, LUST et ANTOINE).

d) *Les autres encéphalites virales* ne méritent pas autre chose qu'une énumération, étant donné leur caractère exceptionnel, ou l'imprécision qui demeure à leur sujet. Nous nous bornerons donc à noter que l'on a décrit :

— Des encéphalites dues au virus de la chorioméningite lymphocytaire (3 observations d'adultes dans la thèse de BUISSIERE).

— Des encéphalites du zona (BIGGART et FISCHER, HENNING MAGNUSSON et WOHLFORT).

— Des encéphalites de la pneumonie atypique primitive (HEIN, MONIS, SCADDING, GUEN).

— Des encéphalites de l'ornithose et de psittacose (HEGLER, WILDE).

— Des encéphalites apparemment virales, mais à germe inconnu telle « l'encéphalite à inclusion » de DAWSON.

Quant aux encéphalites grippales, et à celles de l'hépatite épidémique, elles ne correspondent pas à une localisation intracérébrale du

virus, et nous verrons même que leur place dans le cadre des encéphalites vraies est très discutable.

e) *L'encéphalite poliomyélitique* mérite une plus ample discussion.

1° Les travaux anatomiques de HARBITZ et SCHEEL, de THOMAS et LHERMITTE, de LARUELLE, et ceux plus récents de BODIAN et BAKER ont montré que les lésions inflammatoires étaient assez fréquentes :

- Dans le cortex (aire motrice) ;
- Dans les masses optostriées (thalamus, hypothalamus) ;
- Dans les noyaux gris du tronc cérébral ou même du cervelet.

2° Mais on admet que ces lésions inflammatoires ne sont qu'exceptionnellement « parlantes » et que, si l'on met à part les paralysies des nerfs crâniens, la majorité des manifestations « encéphaliques » de la poliomyélite sont la conséquence de l'anoxie cérébrale (au cours des formes respiratoires de la maladie) et non la traduction d'une localisation virale particulière.

C - CONCLUSIONS SUR LES ENCÉPHALITES VIRALES

1° Les polioencéphalites dues à un virus neurotrope possèdent un intérêt dogmatique, étant donné les particularités de leurs lésions anatomiques et les possibilités actuelles des investigations virologiques.

2° *Mais leur intérêt pratique est remarquablement faible* ; on peut en effet dire qu'en France, le diagnostic d'encéphalite virale doit être un diagnostic d'exception ; il ne peut être soulevé dans des circonstances étiologiques précises (oreillons, mononucléose infectieuse, à la rigueur herpès) et doit toujours s'appuyer sur des bases biologiques solides.

III. - LES LEUCOENCÉPHALITES PÉRIVEINEUSES

Elles constituent certainement en France le groupe le plus important des encéphalites véritables.

Leur définition est certes purement anatomique; mais elles méritent également d'être considérées comme des entités cliniques bien individualisées, pour les deux raisons : qu'elles possèdent d'indiscutables particularités symptomatiques, et qu'elles reconnaissent des étiologies précises laissant prévoir une pathogénie univoque.

A - LEUR SUBSTRATUM ANATOMIQUE

Nous emprunterons en grande partie sa description à la thèse de F. LHERMITTE, après avoir noté que les travaux originaux principaux sont ceux de VAN BOUWDIJK-BASTIAASE, SPIELMEYER, SPAT, VAN BOGAERT.

La formule « leucoencéphalite périveineuse démyelinisante » résume parfaitement la figure histologique de la maladie.

1° *Caractère morphologiques des lésions :*

a) Elles sont dominées par le *complexe inflammatoire* qui réalise ici une infiltration strictement périveineuse :

— Chaque foyer est centré par une veine de petit ou de moyen calibre;

— Il est constitué par un manchon de petites cellules microgliales;

— Mais fait capital, il laisse intact la veine elle-même qui ne présente ni dilatation, ni thrombose.

b) Une *démyélinisation* s'associe à cette réaction *mésodermique*. Elle est d'importance très variable, puisqu'elle peut manquer dans les formes totalement résolutive, et être au contraire très marquée (se compliquant même d'atteinte des cylindraxes) dans les formes graves.

2° La *répartition des foyers* fait de cette maladie la plus typique des leucoencéphalites, puisqu'ils prédominent très nettement dans la substance blanche, des hémisphères cérébraux et cérébelleux, du tronc cérébral.

3° L'*évolution anatomique* permet de distinguer quatre stades successifs :

a) Le stade très précoce est dominé par l'hyperhémie, l'œdème périvasculaire ;

b) Le deuxième stade est marqué par la présence des manchons périveineux, d'abord lymphoplasmocytaires puis microgliaux ;

c) Le troisième stade est celui de la démyélinisation ;

d) L'évolution tardive peut dès lors se faire :

— Soit vers la *restitutio ad integrum* ;

— Soit vers la cicatrisation avec coalescence des foyers démyélinisés, et prolifération astrocytofibrillaire.

B - PARTICULARITÉS CLINIQUES

Malgré leur polymorphisme (expliqué par la diffusion des lésions et la possibilité de leur prépondérance à tel ou tel étage du névraxe), les leucoencéphalites périveineuses réalisent en général des tableaux assez particuliers pour être en soit évocateurs de la maladie.

1° Il existe certes des *formes suraiguës* dont la séméiologie est imprécise, car noyée dans un tableau de coma avec hyperthermie, convulsions et troubles respiratoires.

2° Mais dans la majorité des cas, elles revêtent l'allure de *formes aiguës disséminées*, dans lesquelles l'examen neurologique reconnaît facilement l'association de plusieurs syndrômes :

- Troubles de la conscience tels que confusion ou torpeur;
- Mouvements anormaux tels que choréopathie ou myoclonie;
- Paralysies oculaires avec strabisme et diplopie;
- Signes pyramidaux uni ou bilatéraux;
- Surtout troubles cérébello-vestibulaires avec incoordination et nystagmus.

3° Enfin lorsque l'affection adopte une *nette prédominance régionale*, elle prend essentiellement 2 types :

- Soit le type myélitique;
- Soit surtout le type ataxie aiguë avec syndrome cérébelleux majeur.

C - ÉTIOLOGIE DES LEUCOENCÉPHALITES PÉRIVEINEUSES

A. — DANS LA MAJORITE DES CAS CE SONT DES ENCEPHALITES SECONDAIRES.

La vaccine et les fièvres éruptives en représentent les causes essentielles.

1° *L'encéphalite de la vaccine* est la plus classique et la mieux connue des leucoencéphalites, et on peut sans doute en rapprocher les encéphalites observées après d'autres vaccinations, antirabiques en particulier.

Des nombreux travaux dont elle a fait l'objet depuis 1920 (dont les rapports de VAN DEN BERG, VOLLENVEIDER et MECKENZIE (1946) l'article de G. STUART (1948) sont les plus récents) on peut dégager quatre notions étiologiques fondamentales :

— Sa prédilection pour les pays nordiques et anglosaxons (la Hollande a les plus lourdes statistiques).

— L'influence de l'âge : l'encéphalite est trèsrare avant un an, pratiquement inexistante avant 6 mois.

— Le rôle de la primovaccination,

— Et l'existence d'un véritable délai d'incubation de 9 à 13 jours.

Nous avons cité ces notions étiologiques car elles mettent l'accent sur l'importance du « terrain » et sont par là susceptibles d'expliquer en partie le mécanisme pathogénique de la maladie.

2° Parmi les fièvres éruptives :

a) *Les encéphalites de la varicelle et de la rubéole* sont toujours des leucoencéphalites périveineuses comme permettent de l'affirmer :

— Les études anatomiques de ZIMMERMANN et YANET, de DAGNELIE, DUBOIS et collaborateurs, sur l'encéphalite varicelleuse,

— Celles de FALGER sur l'encéphalite rubéolique.

b) *Les encéphalites de la rougeole* par contre ne correspondent pas toujours à d'authentiques leucoencéphalites périveineuses; nous rapporterons plus loin quelques observations anatomo-cliniques puisées dans la littérature (CHARTIER, LEHELLE, BERTRAND et FAUVERT), elles sont démonstratives de la part importante qui doit être accordée aux thromboses veineuses dans le cadre des syndrômes cérébraux aigus de la rougeole.

c) *Les encéphalites de la scarlatine* donnent lieu aux mêmes discussions :

1° De véritables encéphalomyélites périveineuses à forme cérébelleuse (VAN BOGAERT, DAGNELIE et DUBOIS) ou disséminée (MARQUEZY et LAPLANE) existent certainement au cours de cette maladie : WINKELMAN en a d'ailleurs apporté récemment la preuve anatomique.

2° Mais il est aussi bien démontré, que le syndrome « convulsions-coma-hémiplégie » qui s'observe volontiers dans cette maladie ne peut être rapporté dans la majorité des cas à une véritable encéphalite, mais à des troubles vasculaires essentiellement veineux.

B. — LA REALITE DE LEUCOENCEPHALITES PRIMITIIVES ne saurait être discutée aujourd'hui mais il paraît également impossible de nier leur rareté.

a) *Des observations cliniques* de tableaux neurologiques spontanés, tout à fait analogues à ceux des encéphalites de la vaccine et des fièvres éruptives ont été publiées par plusieurs auteurs.

Qu'il s'agisse de formes disséminées (BASCH et BAAR, CORNELLA DE LANGE, VAN BOGAERT) ou de formes ataxiques aiguës (THIEFFRY, MARTIN et ARTHUIS) les analogies cliniques sont trop frappantes pour ne pas faire suspecter une parenté histologique.

b) Celle-ci fut démontrée par les observations anatomiques de RUSSEL-BRAIN, HUNTER, TURNBULL qui constatèrent des images tout à fait comparables à celles de l'encéphalite vaccinale.

c) L'existence de telles leucoencéphalites périveineuses spontanées, pose comme nous allons le voir des problèmes pathogéniques assez délicats.

C. — NOTIONS PATHOGENIQUES.

La pathogénie des encéphalites périveineuses a fait l'objet de très nombreuses recherches et discussions. On peut admettre qu'encore aujourd'hui, elle n'est que très imparfaitement connue. Trois théories se sont longtemps opposées :

1° *La théorie de la localisation nerveuse du virus responsable de la maladie* fut la 1^{re} en date; elle fut rapidement abandonnée quand on constata qu'un virus facile à détecter, comme celui de la vaccine, n'était jamais retrouvé dans les cerveaux de sujets morts d'encéphalite vaccinale.

2° *La théorie de la localisation nerveuse d'un 2^e virus, activé par la vaccine ou la maladie éruptive* était encore admise en 1928 par la Commission de la Vaccination de la Société des Nations. La plupart des auteurs l'ont aujourd'hui abandonné en s'appuyant sur deux arguments majeurs :

— On n'a jamais pu déceler un tel virus;

— Toutes les encéphalites virales connues adoptent un type anatomique très différent : celui des polioencéphalites.

3° *On invoque aujourd'hui une théorie allergique.*

A la suite de GLANZMANN et VAN BOGAERT, on considère que l'encéphalite vaccinale ou postéruptive est la traduction d'une réaction du

tissu nerveux aux allergènes (qui seraient d'origine infectieuse pour les uns, d'origine tissulaire pour les autres) : elle est à mettre sur le même plan que les manifestations cutanées (exanthèmes et rashes) et que les manifestations articulaires.

Une telle théorie appuyée sur de solides bases expérimentales s'accorde parfaitement avec l'absence de spécificité des lésions histologiques. Elle explique très bien aussi un certain nombre de notions étiologiques, en particulier :

— L'indépendance entre la sévérité de la maladie et la fréquence des accidents nerveux ;

— L'existence d'un délai relativement fixe, mais variable pour chaque maladie entre l'apparition de l'exanthème et celui des manifestations cérébrales ;

— L'importance du terrain et de l'âge, bien mise en lumière par l'étude de l'encéphalite vaccinale.

Encore devons-nous noter que ces notions ne sont pas constantes ; c'est ainsi que dans l'observation d'encéphalite varicelleuse suraiguë publiée par M. BERNHEIM, la complication cérébrale était survenue très précocement, au cours d'une forme très sévère de la maladie.

Cette théorie allergique est, en vérité, plus difficile à appliquer aux encéphalites d'apparence primitive ; L. VAN BOGAERT propose pour ces dernières deux explications :

— Il s'agit peut-être dans certains cas d'encéphalite due à une maladie éruptive amputée de ses signes cutanées (MARFAN puis BABONNEIX et Mlle LEVY avaient déjà remarqué que certains de ces enfants avaient été en contact avec des rougeoleux ou des varicelleux.)

— Dans d'autres cas il s'agirait d'une réaction allergique du tissu nerveux à une infection focale ; on peut alors émettre l'hypothèse qu'il existe une parenté pathogénique entre ces leucoencéphalites, certaines myélites, et certains syndromes de Guillain-Barré.

IV. - LES AUTRES ENCÉPHALITES

Les encéphalites qui se situent en dehors du cadre des encéphalites virales et de celui des leucoencéphalites périveineuses sont beaucoup plus mal connues; un certain nombre d'entre elles sont même discutables.

1° — LES ENCEPHALITES SECONDAIRES PARAINFECTIEUSES.

a) *Les encéphalites de la typhoïde, de la coqueluche et des brucelloses* appartiennent vraisemblablement à une catégorie très spéciale : celle des syndromes de souffrance encéphalique d'origine toxinique.

Si l'on excepte les altérations cérébrales d'origine vasculaire, toujours possibles au cours de ces affections, on leur trouve anatomiquement un certain nombre de points communs : elles ont pour substratum histopathologique essentiel des lésions dégénératives des cellules nerveuses (de la corticalité, des formations grises centrales, des noyaux du tronc cérébral) auxquelles sont parfois associées des bourgeonnements capillaires, des altérations prolifératives de l'endothélium artériolaire pouvant être responsables de petits foyers de nécrose et de malacie (LICHTENSTEIN).

LICHTENSTEIN a observé des lésions du même type dans le botulisme et dans certaines intoxications alimentaires, par les champignons en particulier; il est donc permis de penser qu'elles traduisent la souffrance de la cellule nerveuse et de l'endothélium vasculaire face à la toxine microbienne (coquelucheuse, typhique ou mélitococcique) :

L'encéphalite typhique ne serait donc, ainsi que le pensaient MM. CHALIER et R. FROMENT qu'une exagération de l'imprégnation toxinique déjà notée au cours de toutes les typhoïdes graves.

b) *L'encéphalite grippale* est une notion sur laquelle il est encore aujourd'hui difficile de se faire une idée précise.

1° Quelques observations, antérieures à 1940 paraissent bien être d'authentiques leucoencéphalites périveineuses. en particulier celles de DAVISON et BROCK, mais leur diagnostic étiologique ne fut établi que sur l'existence dans les jours précédents d'un état fébrile de type grippal.

2° Toutes les observations anatomocliniques publiées depuis que des examens biologiques permettent d'asseoir le diagnostic de grippe sur des bases plus solides correspondent à des troubles cérébraux d'origine vasculaire ou neurovégétative, sans lésions inflammatoires. Ce fait est particulièrement net dans la publication récente de MARQUEZY, BACH, DEBRAY et HOPPELER (1953) et dans la thèse de ce dernier.

C'est dire de quelles précautions il faut s'entourer pour faire le diagnostic d'encéphalite grippale.

c) *L'encéphalite pneumonique* a fait depuis les travaux de LAIGNEL-LAVASTINE et de COMBY l'objet de nombreuses descriptions cliniques parmi lesquelles celles de M. MOURIQUAND et de M. BERNHEIM sont restées classiques.

Sur le plan anatomique malheureusement les constatations sont beaucoup plus rares. Si l'on en croit NORAN et BAKER, les lésions seraient dominées par les hémorragies, l'œdème, la nécrose et les thromboses vasculaires, beaucoup plus que par des processus inflammatoires proprement dits.

2° PARMi LES ENCEPHALITES AIGUES PRIMITIVES on ne peut enfin que faire une place très réduite à deux types rares et particuliers :

- L'encéphalite hémorragique de Hurst ;
- L'encéphalite toxoplasmique aiguë.

a) *L'encéphalite hémorragique de Hurst* est une maladie peu fréquente, puisque, depuis la description princeps de HURST (1941) une quinzaine de cas seulement ont été rapportés, et que la littérature

française ne contient à son sujet que le travail de Mac ARDLE, VAN BOGAERT et F. LHERMITTE (1949).

C'est sa formule histopathologique qui autorise son individualisation, car elle est faite de 3 éléments essentiels, se groupant en foyers localisés à la substance blanche des hémisphères et du tronc cérébral.

— Oedème fibrineux dans les espaces adventitiels;

— Hémorragies pétéchiales sans nécrose ni altérations vasculaires;

— Infiltrations périvasculaires et surtout périveineuses sous forme de manchons à polynucléaires et à histiocytes. Cette encéphalite doit être formellement distinguée des « pseudo-encéphalites » hémorragiques type Strümpell dont nous parlerons plus loin. Mac ARDLE, VAN BOGAERT, et F. LHERMITTE la rapprochent au contraire des leuco-encéphalites périveineuses dont elle ne constituerait qu'une forme majeure subaiguë.

b) *L'encéphalite aiguë toxoplasmique* est une maladie si rare que nous ne pouvons ici que la mentionner. GARIN dans sa thèse en rapporte 4 observations (celles de SABIN, de ROBINSON, de CHEVREL et PICOT).

V. - CONCLUSION SUR L'ÉTUDE DES ENCÉPHALITES

Lorsque, au terme de ce chapitre, on établit le bilan des encéphalites véritables qui peuvent se discuter raisonnablement en face d'un *tableau cérébral aigu primitif* de l'enfant ou du nourrisson, on est impressionné par sa légèreté :

a) Les observations d'*encéphalite virale d'apparence primitive*, publiées dans la littérature française se comptent sur les doigts d'une main.

b) *Celles de leucoencéphalite périveineuse* spontanée ne dépassent pas la vingtaine, encore possèdent-elles toutes une séméiologie particulière sur laquelle nous avons insisté, et qui doit permettre de les reconnaître.

c) *L'encéphalite grippale* est une notion discutable qui demandera à être vérifiée et que nous ne pouvons pas retenir dans l'état actuel de nos connaissances.

d) *L'encéphalite de Hurst et l'encéphalite toxoplasmique* font enfin figure de véritables curiosités.

La conclusion qui s'impose avec évidence est donc le caractère exceptionnel des encéphalites aiguës *primitives* de l'enfant et du nourrisson. La longue introduction que nous avons faite n'a pas eu d'autre but que la démonstration de cette notion.

Celle-ci a pour corollaire le fait que la grande majorité des syndromes étiquetés « encéphalite », correspondent en fait à d'autres entités morbides plus ou moins bien définies. Nous pensons que la plupart d'entre elles peuvent être groupées sous deux rubriques :

— D'une part, celle des manifestations cérébrales de nature neuro-végétative et métabolique.

— D'autre part, celle des phlébites cérébrales.

CHAPITRE II

MANIFESTATIONS CÉRÉBRALES NEUROVÉGÉTATIVES ET MÉTABOLIQUES A MASQUE ENCÉPHALITIQUE

I. - MANIFESTATIONS CÉRÉBRALES DES SYNDROMES MALINS

De tous les syndromes que nous étudierons dans ce chapitre, ils constituent l'entité morbide la plus classique.

1° — GENERALITES — DEFINITION.

a) Il est assez fréquent de constater, au cours des formes graves ou malignes des maladies infectieuses un certain nombre de signes neuropsychiques traduisant la souffrance de l'encéphale :

— Au minimum : prostration, adynamie, délire;

— Au maximum coma, convulsions généralisées.

En pareil cas, le contexte étant celui d'une maladie infectieuse, il est bien tentant de parler d'encéphalite.

b) Les vérifications anatomiques montrent d'ailleurs d'indiscutables lésions cérébrales qui, étant donné leur aspect macroscopique firent parler :

— D'encéphalite hémorragique (STRUMPELL) ;

— D'encéphalite congestive et hémorragique (RIBADEAU DUMAS et DEBRAY).

2° — L'ETUDE ANATOMIQUE révèle pourtant des lésions très différentes de celles que nous avons décrites à propos des encéphalites. ALAJOUANINE, MARQUEZY, HORNET et Mlle LADET leur ont donné une description très précise.

a) *Macroscopiquement*, l'hyperhémie diffuse donne au cerveau une teinte « hortensia » assez particulière.

Elle est associée à un véritable tatouage hémorragique, prédominant dans les masses grises centrales où il réalise l'aspect du « purpura cérébral ».

b) *Microscopiquement* 4 types de lésions sont apparents :

— Une vasodilatation considérable des petits vaisseaux (artérioles, capillaires, veinules) ;

— Une distention oedémateuses des espaces périvasculaires.

— Des hémorragies aussi bien dans ces espaces que dans le parenchyme.

— Moins constamment des altérations dégénératives des cellules nerveuses.

Ces lésions sont le plus souvent assez diffuses mais sont surtout marquées dans la région infundibulo-tubérienne. Quand aux méninges, elles peuvent également être le siège d'un certain oedème avec présence d'hématies transvasées et parfois même d'exsudats albumino-fibrineux. Ces lésions expliquent parfaitement d'éventuelles modifications du L.C.R. sans qu'il soit nécessaire pour autant de parler d'encéphalite.

3° — INTERPRETATION DES FAITS.

a) Tous les auteurs, et RIBADEAU-DUMAS lui-même admettent aujourd'hui volontiers que de tels désordres cérébraux, ne portant jamais la moindre marque histologique d'inflammation ne peuvent être considérés comme des encéphalites. Ils pensent que des lésions ne sont que

la traduction de troubles vaso-moteurs très importants dont on *retrouve d'ailleurs les traces au niveau de la plupart des viscères* : elles correspondent en définitive au « cerveau hémodynamique aigu ». (L. VAN BOGAERT).

b) Quant à la cause initiale de ce syndrome, elle est sans doute plus discutable. S'appuyant sur les travaux expérimentaux de REILLY, ALAJOUANINE, MARQUEZY, HORNET et Mlle LADET admettent qu'il est la conséquence d'une brusque irritation des centres diencéphaliques du système nerveux végétatif.

II. - MANIFESTATIONS CÉRÉBRALES AU COURS DES "DYSMÉTABOLIES" AIGÜES

1° — GENERALITES — DEFINITION.

Il est bien évident que nous ne voulons pas parler ici des hypoglycémies pures ni des tétanies hypocalcémiques; elles peuvent certes comporter une note symptomatique cérébrale prédominante, mais leur allure clinique, leur substratum biologique sont trop caractéristiques pour qu'on risque de les confondre avec des encéphalites.

Il en va différemment des troubles encéphaliques observés au cours des « vomissements acétonémiques graves » et des états de déshydratation aigus de type toxicose.

Il est en effet assez fréquent que ces affections prennent un masque trompeur, « encéphalitique », comprenant :

- Des troubles de la conscience pouvant aller jusqu'au coma;
- Des crises convulsives, franches ou larvées;
- Des troubles du tonus musculaire dans le sens de l'hyper ou de l'hypotonie;
- Des mouvements anormaux (mâchonnement, etc...).

Faire ici le diagnostic d'encéphalite aiguë sous prétexte que la souffrance cérébrale est latente et que la P.L. révèle parfois des modifications cytologiques et cliniques du L.C.R. (MONNET) serait une erreur grave de conséquence sur le plan thérapeutique.

2° — L'ETUDE ANATOMIQUE des cas mortels révèle en effet des lésions qui n'ont rien de commun avec celles des encéphalites.

a) On trouve d'une part des altérations vasculaires hémodynamiques rappelant celles qui ont été décrites dans les syndromes malins.

b) Mais il existe aussi d'importantes altérations de la cellule nerveuse elle-même, allant de la simple pycnose à la lyse complète; elles rappellent celles qui ont été décrites dans les syndromes toxiques.

Ces deux tableaux lésionnels se conjuguent d'ailleurs en des proportions variables selon les cas :

1° *Au cours des toxicoses suraiguës du nourrisson* ce sont en général les lésions du premier type qui dominent, d'où l'assimilation faite par certains auteurs de la toxicose aux syndromes malins (c'est le syndrome « pâleur-hyperthermie » de MARQUEZY et Mlle LADET).

2° *Au cours des vomissements acétoniques graves* les lésions sont plutôt du deuxième type, ainsi qu'en témoigne l'observation de CAYLA, PERROT, PEDROUO et L. BERTRAND. Ces auteurs décrivent en effet « de graves altérations cellulaires de type maladie aiguë de NISSE. Tous les stades s'observent depuis la simple excentration du noyau jusqu'à la disparition complète de la cellule, en passant par la vacuolisation protoplasmique. Les lésions prédominent sur les couches pyramidales superficielles et profondes, entraînant la formation de nombreux déserts cellulaires... Il convient d'insister sur l'absence complète de réaction gliale, vasculaire ou méningée et sur l'intégrité absolue de la substance blanche sous jacente. Mentionnons simplement l'existence d'un oedème tissulaire et périvasculaire assez important... Nous devons conclure à l'existence d'un processus toxique aigu, ayant entraîné une véritable sidération des éléments nobles de tout l'encéphale... L'hypothèse d'un processus encéphalitique, cliniquement posée n'est pas soutenable en l'absence complète de réaction infiltrative ».

3° — LES ARGUMENTS EN FAVEUR DE L'ORIGINE METABOLIQUE DE TELLES MANIFESTATIONS.

a) *Les arguments cliniques* n'ont évidemment qu'une valeur relative. Ils permettent pourtant de noter :

— Que les signes nerveux s'intègrent toujours dans un contexte de troubles graves de l'état général;

— Qu'ils ne s'installent pratiquement jamais primitivement, mais à la suite d'une phase plus ou moins longue de troubles digestifs.

b) *Les arguments biologiques* ont déjà plus de poids; la recherche des perturbations du métabolisme de l'eau, des électrolytes et parfois du glucose est toujours positive. Le trouble biologique responsable de la souffrance cérébrale n'est d'ailleurs pas toujours le même :

— Le syndrome alcalose avec hypokaliémie et hypotonie plasmatique est certes, dans le cadre des vomissements acétonémiques, le plus typiquement « neurotrope » ainsi que DEBRÉ, ROYER, LESTRADET d'une part, BERNHEIM, FRANÇOIS. LOAEC d'autre part, l'ont parfaitement démontré.

— Mais il peut s'agir aussi :

- D'hypocalcémie;
- De troubles de l'hydratation cellulaire;
- D'hyper ou d'hypotassémie;
- Voire d'acidose et d'hypoglycémie.

c) *Les arguments tirés de l'évolution.*

Il est en effet évident que dans tous les cas, cette évolution est fonction de la précocité et de la précision de la correction des troubles métaboliques :

1° — Est-elle précoce, on assiste à la récupération complète et rapide de toutes les fonctions cérébrales.

2° — Est-elle plus tardive, la souffrance du tissu nerveux peut aller en certains points jusqu'au dégat anatomique source de séquelles psychomotrices.

3° — Est-elle trop tardive ou mal conduite, les lésions irréversibles du système nerveux conduisent à la mort après enrichissement de la scène neurologique.

d) *Arguments tirés de la pathologie générale.*

1° — Le substratum anatomique des manifestations encéphaliques observées au cours des comas diabétiques, hépatiques, urémiques, a été parfaitement étudiée par G. TARDIEU dans sa thèse (1941) : œdème, distension vasculaire, lésions des cellules nerveuses s'y retrouvent toujours, prédominant dans la substance grise des centres périventriculaires.

2° — Il en est de même dans les comas hypoglycémiques ainsi qu'en témoignent en particulier les observations de DE MORSIER et MAZER, de TOMESCO, CONSTANTINO et CANTACUZINI, et celles de BODIN. Dans un article récent, MICHAUX, BERTRAND, SCHERRER et BOURGUIGNON décrivent des lésions cellulaires dégénératives et des lésions œdémateuses.

Nous considérons que ces travaux prouvent de façon absolue que des troubles purement métaboliques sont parfaitement capables de créer, non seulement une séméiologie cérébrale, mais aussi de véritables lésions du tissu nerveux.

4° — PAR QUELS MECANISMES DES TROUBLES METABOLIQUES PEUVENT-ILS CREER DES LESIONS CEREBRALES ?

a) La théorie pathogénique de TARDIEU s'aligne sur les conceptions d'ALAJOUANINE, MARQUEZY et REILLY. Il considère que les désordres sont primitivement hémodynamiques (liés à l'irritation des centres neuro-végétatifs) et que les lésions cellulaires n'en sont que la conséquence indirecte et secondaire.

b) En fait la souffrance du neurone paraît bien être le phénomène primitif dans certaines observations; celle de CAYLA et collaborateurs, l'observation N° 1 de MICHAUX et collaborateurs en sont des exemples typiques.

Un tel mécanisme direct se conçoit d'ailleurs aisément à la lumière d'une publication récente de MM. BERNHEIM, FRANÇOIS et LOAEC; ces auteurs ont en effet rapporté l'observation d'un enfant porteur d'une hyperplasie surrénale congénitale mort en quelques heures dans un tableau d'insuffisance surrénale aiguë. Un bilan biologique révélait une hyperpotassémie à 10 milli équivalents et l'examen nécroscopique objectivait d'énormes lésions myocardiques constituées par une véritable lyse des fibres musculaires. L'étude anatomique du cerveau de cet enfant n'a pu être pratiquée, mais nous nous croyons autorisé à affirmer que puisqu'un trouble métabolique (en l'occurrence une hyperpotassémie majeure) parvient à créer de telles lésions dégénératives de la fibre myocardique, elle est certainement susceptible de provoquer des altérations comparables de la cellule nerveuse.

Nous pouvons apporter à ce chapitre les *conclusions suivantes* :

1° — L'association : manifestations cérébrales de type encéphalitique, plus dysmétabolie aiguë est d'une extrême fréquence chez l'enfant et surtout le nourrisson.

2° — L'étude anatomique de ces cas permet d'affirmer qu'il ne s'agit pratiquement jamais d'une véritable encéphalite provoquant des troubles métaboliques.

On peut concevoir à la rigueur qu'il s'agit d'un syndrome neurovégétatif aigu se traduisant simultanément par des signes cérébraux (cerveau hémodynamique type syndrome malin) et par des perturbations métaboliques.

En fait il est plus conforme aux données de l'expérimentation et de la pathologie générale d'admettre que la souffrance du tissu nerveux est secondaire aux perturbations métaboliques : une telle conception a en tout cas l'énorme avantage d'imposer une conduite thérapeutique reposant sur des bases précises et permettant de magnifiques succès.

CHAPITRE III

LES PHLÉBITES CÉRÉBRALES

Les thromboses des sinus et des veines cérébrales constituent une des grandes causes des syndromes « pseudoencéphalitiques » de l'enfant et du nourrisson ; il est d'autant plus regrettable que leur diagnostic ne soit souvent fait qu'au moment de la vérification nécropsique, que leur intérêt dogmatique se double d'un intérêt pratique : la mise en application d'une thérapeutique spécifique (antibiotiques et anticoagulants), et efficace aussi bien sous l'angle vital que fonctionnel.

HISTORIQUE

1° L'importance de ces phlébitis dans la genèse des tableaux d'allure encéphalitique est pourtant connue depuis fort longtemps : *les pédiatres français de la fin du siècle dernier* (PARROT, HUTINEL, ARMAND DELILLE) ne nous ont pas laissé seulement des descriptions anatomiques remarquables ; certains articles, comme celui de VOISIN et TIXIER, celui surtout de HUTINEL, BABONNEIX et VOISIN, posent, en prétendant le résoudre le problème même qui nous occupe ici.

« Si, dans les faits où il n'existe que des lésions parenchymateuses l'autonomie de l'encéphalite aiguë ne paraît pas discutable, il faut reconnaître que, dans la plupart des cas, il n'en est pas ainsi. Le plus souvent en effet, les altérations veineuses occupent, dans le processus,

une place si importante qu'il devient extrêmement difficile de distinguer l'encéphalite aiguë du ramollissement d'origine veineuse. Dans ceux-ci, comme dans ceux-là, la lésion initiale, fondamentale, c'est la thrombose veineuse, c'est elle qui domine tout le tableau morbide et en explique toutes les particularités. Aussi admettons-nous, avec LAIGNEL-LAVASTINE et VOISIN, et peut-être encore plus catégoriquement que ces auteurs qu'entre le ramollissement cérébral lié à la thrombose des sinus, et la plupart des encéphalites aiguës, il n'existe pas de différence essentielle. Tout au plus, pourrait-on remarquer que, dans le premier les lésions portent sur les gros troncs veineux, tandis que dans les secondes, elles se localisent aux veinules. Mais le processus est le même » (HUTINEL, BABONNEIX et VOISIN).

2° *A partir de 1910* pourtant la phlébite cérébrale tombe dans l'oubli : l'individualisation des encéphalites de la vaccine et des fièvres éruptives conduit des auteurs comme RAYMOND, J. COMBY, NOBECOURT à une généralisation un peu hâtive qui leur fait considérer comme des encéphalites la plupart des manifestations cérébrales aiguës de l'enfance. Il est assez curieux de constater que certaines observations anatomiques datant de cette époque (celles de la thèse de CHARTIER en particulier) sont des descriptions assez schématiques de phlébites cérébrales, placées sous la rubrique « encéphalite ». Les auteurs ne méconnaissent pas la fréquence des thromboses veineuses, ils en avaient seulement oublié l'importance dans la genèse des lésions cérébrales.

3° Depuis 1937, la phlébite cérébrale semble renaître des cendres de l'encéphalite, qu'on s'acharne de toute part à démembrer. C'est surtout grâce aux travaux de l'école neurologique anglosaxonne (SYMONDS, PURDON-MARTIN, SHEEHAN, BAILEY et HASS, COOB et HUBBARD, COURVILLE et NIELSEN) puis à ceux de l'école française (J. LHERMITTE, GARCIN et PESTEL) qu'elle reprend peu à peu une place de choix.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Nous avons eu la chance de pouvoir réunir en moins de dix mois, 5 observations anatomocliniques de phlébites cérébrales. Nous ne pouvons prétendre déduire de nos seuls cas personnels toutes les caractéristiques majeures de la maladie. Nous tenterons de le faire avec l'aide des observations publiées dans la littérature et des notions générales qui se dégagent des travaux récents.

C'est volontairement que nous avons limité notre exposé aux seules observations anatomocliniques. Dans l'état actuel des choses en effet, étant donné que le tableau clinique de la phlébite cérébrale n'est pas encore établi sur des bases séméiologiques très précises, seuls les cas donnant lieu à des vérifications nécropsiques ou opératoires peuvent être sous l'angle théorique parfaitement démonstratifs.

Nous remercions à ce sujet M. le P^r BERNHEIM, MM. les D^r JEUNE, MONNET et J. BRET qui nous ont communiqué à la fois leurs observations cliniques et leurs pièces anatomiques.

Nous remercions surtout le D^r P.-F. GIRARD, qui a pratiqué tous les examens anatomiques, a guidé nos réflexions et qui, par sa grande connaissance de l'anatomie pathologique du système nerveux, a permis l'élaboration de ce travail.

OBSERVATION N° 1

Résumé : Etat de mal convulsif hautement fébrile chez une fillette de 2 ans 1/2, primitif en apparence.

Convulsions initialement localisées.

Décès en 10 heures.

Vérification : Phlébite du S.L.S. Enorme œdème des centres ovales.

ETUDE CLINIQUE

C... Marie, 2 ans 1/2, entre à la Clinique Médicale Infantile de l'Hôpital Edouard-Herriot (P^r BERNHEIM), le 4 février 1953, pour un état de mal convulsif.

1° *Antécédents* : Mère épileptique.

Elle-même est née prématurément à 7 mois, pesant 1.500 g. à la naissance.

Jamais de convulsions ni de manifestations pathologiques sérieuses.

La veille de l'entrée, l'enfant était grognon et avait présenté quelques vomissements.

2° *Les convulsions* apparaissent brusquement le 4 février à 10 heures. Elle est admise dans le service 7 heures plus tard sans avoir repris connaissance. On note alors :

— une température à 40°;

— des convulsions subintrantes localisées au membre supérieur gauche et à l'hémiface gauche avec déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche.

L'examen ne montre pas de signes méningés, mais il existe une hyper-réflexivité tendineuse à gauche sans signe de Babinski.

On pratique :

— un examen du fond d'œil qui ne montre pas d'œdème papillaire;

— une P.L. qui retire un liquide clair avec :

26 éléments blancs,
de nombreuses hématies,
0,8 g. d'albumine,
0,7 g. de sucre.

A la suite de la P.L. et sans qu'on ait le temps d'examiner les oreilles de l'enfant, les convulsions se bilatéralisent (malgré le gardénal et le chloral), la fièvre augmente (malgré la réfrigération) et la mort survient 10 heures seulement après le début apparent de la maladie.

ETUDE ANATOMIQUE (D^r P.-F. GIRARD).

1° *Examen macroscopique* :

Le cerveau prélevé 14 heures après le décès présente des lésions évidentes :

a) *Extérieurement*, il est notablement augmenté de volume, mais surtout écrasé et remarquablement mou : les circonvolutions sont aplaties, affaissées.

Les méninges sont intactes.

Les veines superficielles ne sont que peu dilatées, non thrombosées.

Par contre le sinus longitudinal supérieur est le siège d'une importante thrombose : un volumineux caillot occupant toute sa longueur, oblitère complètement sa lumière et adhère à ses parois.

b) *La coupe des hémisphères* montre que presque toute la substance blanche du centre ovale est transformée en une bouillie œdémateuse diffuse, presque liquide, mais non hémorragique.

Cette bouillie s'évacue spontanément et il ne persiste alors que la masse des noyaux gris centraux, et à la périphérie 2-3 cm. de substance cérébrale comprenant l'écorce et l'axe blanc des circonvolutions.

Entre les deux la disparition des centres ovales donne la fausse impression d'un ramollissement géant des deux hémisphères.

2° ETUDE MICROSCOPIQUE

a) *Dans le sinus longitudinal supérieur*, le caillot paraît mal organisé, récent, mais oblitère totalement l'embouchure de toutes les veines corticales.

b) *Les espaces arachnoïdiens* contiennent de nombreux globules rouges mais ne présentent aucune lésion inflammatoire.

c) *Dans le parenchyme* on observe trois types de lésions :

1° Des lésions veineuses.

Tout système veineux est distendu et gorgé de sang aussi bien en surface, dans les sillons entre les circonvolutions qu'à l'intérieur du parenchyme. Certaines de ces veines sont le siège de coagulation pré-mortem et sont bourrées de polynucléaires.

2° Des flaqes hémorragiques sont disposées autour des vaisseaux et capillaires; certaines présentent une disposition en cocarde.

3° Des nappes œdémateuses leur sont associées, avec en certains points une distension des gaines péricellulaires et des espaces périvasculaires. Tous ces foyers, hémorragiques et œdémateux sont beaucoup plus nombreux dans la substance blanche que dans la substance grise.

Par ailleurs on ne trouve nulle part de lésions inflammatoires à type de périvascularite qui puissent faire discuter un processus proprement encéphalitique. Il n'y a pas non plus de lésions artérielles : les artères ont une structure et des dimensions entièrement normales, et leur lumière est partout perméable.

OBSERVATION N° 2

Résumé : Etat de mal convulsif, d'allure focalisé chez un garçon de 4 ans.

Angine ulcéreuse.

Décès en 36 heures.

Vérification : « Encéphalite hémorragique » d'origine veineuse.

ETUDE CLINIQUE

N... est un garçon de quatre ans et demi sans antécédents héréditaires ni collatéraux particuliers. Personnellement n'a jamais eu d'autre maladie qu'une otite à l'âge de 3 ans 1/2. Une semaine avant l'apparition des troubles, l'enfant avait subi un léger traumatisme crânien sans perte de connaissance consécutive.

Un matin, apparition brutale de convulsions pour lesquelles l'enfant est admis d'urgence à la Clinique Médicale Infantile de l'Hôpital Edouard-Herriot (P^r BERNHEIM).

A l'entrée dans le service, il s'agit d'un enfant eutrophique, présentant un *état de mal épileptique* avec inconscience complète : les convulsions sont subintranses, *débutent par le bras gauche*, puis se généralisent :

— Température à 38°.

— L'examen somatique est négatif.

— Les tympans sont normaux, mais il existe une grosse angine nécrotique avec à gauche une ulcération débordant sur la gencive inférieure.

— Le fond d'œil montre un petit flou papillaire à droite.

— La P.L. retire un liquide clair avec :

49 éléments blancs dont 70 % de polynucléaires,
très nombreuses hématies,
0,50 g. d'albumine,
0,60 de sucre,
7,53 de chlorures.

L'état de l'enfant s'aggrave très vite : persistance de l'état de mal convulsif pendant douze heures, puis coma très profond avec abolition de tous les réflexes et troubles respiratoires.

La mort survient dans l'hyperthermie 36 heures après le début de la maladie.

ETUDE ANATOMIQUE (D^r P.-F. GIRARD).

1° *Examen macroscopique*

Gros cerveau œdémateux avec petit engagement temporal. Tout le système veineux superficiel est fortement distendu sans qu'il soit pourtant possible de découvrir une thrombose dans les veines corticales (mais le sinus longitudinal supérieur n'a pu être examiné).

Les coupes du cerveau révèlent des lésions dites « d'encéphalite hémorragique » siégeant presque exclusivement dans la substance blanche des hémisphères. Rien dans le tronc cérébral ni le cervelet.

2° *Examen microscopique*

Nombreuses flagues hémorragiques dans la substance blanche.

Dilatation des veines droites et des veines corticales dont certaines sont thrombosées.

Pas de périvascularité ni de réaction névroglique.

Pas de lésion cellulaire importante. Pas de modification du réseau artériel.

Enfin on doit noter un aspect très particulier des vaisseaux dont certains sont groupés en paquets d'allure angiomateuse et dont la paroi paraît hyalinisée. Cette disposition anormale a peut-être constitué un facteur favorisant de la thrombose.

OBSERVATION N° 3

(Due à l'obligeance du D^r JEUNE)

Résumé : Convulsions et hémiplegie régressive au cours d'une otite.

Encéphalite hémorragique par thrombose veineuse, patente au niveau du sinus latéral.

ETUDE CLINIQUE.

M.J. est une enfant de cinq mois, sans antécédents pathologiques particuliers, admise dans le service du D^r JEUNE (Hôpital Debrousse) parce que depuis trois jours elle présente des troubles respiratoires avec toux et dyspnée, de la fièvre à 39° et troubles digestifs (diarrhée légère et quelques vomissements).

A l'entrée dans le service, le 7 novembre 1953, à 12 heures, on note une cyanose très importante du visage et des extrémités, un état de somnolence, avec prostration. L'examen somatique est négatif, de même que la radioscopie pulmonaire. Une otite gauche est découverte à la paracentèse.

Une P.L. retire un liquide clair avec :

9 éléments blancs,
Nombreuses hématies,
0,20 g. d'albumine,
0,78 de sucre.

On institue un traitement pénicilline (1 million par jour).

Dix-huit heures plus tard (le 8 novembre, à 7 heures) *crise convulsive* durant trois quart d'heure suivie d'une hémiplegie droite vite régressive.

Un nouvel examen O.R.L. montre alors que l'otite est bilatérale.

Un ionogramme donne les résultats suivants :

Hématocrite	40
R. A.	38 vol.
Chlorure	47 g. ‰
Protéine	4 g.
Urée	0,20 g.
Glycémie	0,89 g.
Point cryoscopique	0,54
pH	7,4

Le 9 novembre, c'est-à-dire deux jours après le début de la maladie :

— Un examen du fond d'œil (D^r ETIENNE) est négatif.

— Un électroencéphalogramme (D^r FOURNET) montre une souffrance prédominant sur l'hémisphère droit avec un rythme très lent formé de grandes ondes à 2-3 c/s.

L'état de l'enfant ne s'améliore pas; il reste cyanosé, dyspnéique et somnolent. L'hyperthermie fait place à une hypothermie; il présente une escarre périnéale. Un nouvel ionogramme révèle une hypotonie plasmatique (= — 0,51) et une hypoprotéïnémie (37 g. 5) alors qu'un électrocardiogramme montre des signes d'hypokaliémie.

Cependant malgré le sérum salé hypertonique (30 cc.) l'administration de K et de Ca, une perfusion de sang (200 cc.), la mort se produit le 13 novembre, soit 6 jours après le début de la maladie.

ETUDE ANATOMIQUE (D^r P.-F. GIRARD).

1° Examen macroscopique

a) L'aspect extérieur du cerveau est à peu près normal, mais il a été un peu déchiqueté par l'ablation de l'arachnoïde. Pas de lésion veineuse manifeste (mais les sinus n'ont pu être examinés).

b) A la coupe, léger œdème et piqueté hémorragique très important de la substance blanche prédominant dans les lobes occipitaux.

2° *Examen microscopique*

a) On retrouve *dans le parenchyme* des lésions habituelles des phlébites:

— Distension des veines, petites plaques hémorragiques dans la substance blanche, quelques nappes œdémateuses. Dans l'écorce les lésions sont plus discrètes, mais on retrouve cependant la dilatation des veines perpendiculaires à la corticalité.

— Pas de périvasculite ni de réaction névroglique.

b) Dans les *fragments d'arachnoïde* restant en place il existe quelques veines distendues (à la surface ou dans le fond des sillons) et de nombreux globules rouges, mais on ne peut parler de véritables thromboses. « Etant donné que les lésions cérébrales sont exactement comparables à celles que l'on observe dans les phlébites avec thrombose parfaitement visible, on considère qu'il s'agit bien d'une phlébite cérébrale » Docteur P.-F. GIRARD).

c) Un *fragment de sinus latéral* prélevé près de son confluent avec le sinus longitudinal supérieur avait été envoyé au laboratoire d'anatomie pathologique de la Faculté : il est le siège d'une « thrombose fibrineuse organisée » (D^r P. GUINET).

3° Notons enfin que le reste de l'autopsie montrait :

- une hépatisation du lobe inférieur du poumon gauche;
- un infarctus rénal très hémorragique;
- des fongosités dans l'antre mastoïdien.

OBSERVATION N° 4

(Due à l'obligeance du D^r MONNET)

Résumé : Thrombose latente chez un mongolien nouveau-né.
Aspect d'encéphalite hémorragique.

ETUDE CLINIQUE

C... est un mongolien de 2 jours hospitalisé dans le service du Docteur MONNET (Hôpital Debrousse) parce qu'il présente depuis sa naissance des vomissements incessants et souvent sanglants, avec méléna.

A l'entrée dans le service, il est déjà dans un « état effroyable ».

Son poids (1.700 g.) est de 500 g. inférieur à celui de sa naissance.

Il est subictérique, et présente une torpeur profonde.

Malgré thrombose et vitamine K, les hémorragies persistent, et l'enfant meurt au bout de deux jours, sans avoir présenté apparemment de manifestations neurologiques.

ETUDE ANATOMIQUE (D^r P.-F. GIRARD).

1° *Examen macroscopique.*

Cerveau légèrement augmenté de volume.

Hémorragie arachnoïdienne.

Surtout énorme dilatation des veines corticales dont plusieurs sont thrombosées.

A la coupe : piqueté hémorragique type « purpura cérébral » dans la substance blanche des hémisphères, du cervelet, du bulbe.

2° *Examen microscopique.*

a) *A la surface du cerveau*, les veines distendues sont bourrées de globules rouges. Certaines sont le siège d'une thrombose parfaitement organisée avec un coagulum fibrineux dans les mailles duquel on trouve des cellules monocytaires et des polynucléaires. Les artères sont par contre normales. L'arachnoïde enfin est le siège d'une exsudation œdémateuse et hémorragique.

b) *A l'intérieur du parenchyme* on retrouve :

— La distension des veines.

— On constate dans la substance blanche de nombreuses hémorragies prenant par endroits l'aspect en cocardes.

— Aucune réaction inflammatoire.

c) *Dans le cervelet et le bulbe*, les lésions sont identiques avec en particulier des thromboses veineuses dans la fossette latérale du bulbe.

En somme : phlébite cérébrale sans traduction neurologique marquée chez un mongolien présentant un état hémorragique néonatal. Une telle phlébite peut entrer sans doute, dans le cadre des « thromboses marastiques ».

OBSERVATION N° 5

(Due à l'obligeance du D^r J. BRET. Centre de chirurgie
cardiovasculaire, Pr SANTY)

Résumé : Tétralogie de Fallot avec dyspnée et cyanose chez un garçon de 18 mois.

A 18 mois 1/2, série de crises convulsives suivies d'une hémiplegie droite avec aphasie. Epilepsie séquellaire.

A 18 mois, reprise des phénomènes cérébraux avec mort rapide.

Vérification : phlébite cérébrale avec hémorragie sous-arachnoïdienne.

ETUDE CLINIQUE

T. Martin est un garçon de 18 mois, cyanosé depuis l'âge de 6 mois, dyspnéique depuis l'âge de 1 an.

A 16 mois 1/2, présente pour la première fois une série de crises convulsives ayant installé une hémiplegie droite avec aphasie. Ces troubles déficitaires ont régressé en une quinzaine de jours, mais l'enfant présente depuis des crises comitiales très fréquentes.

A l'entrée au Centre de chirurgie cardiovasculaire, le D^r BRET note :

« Cyanose intense du visage, des lèvres et des extrémités, conjonctives injectées de sang. Pas d'hippocratisme digital.

« Le cœur est régulier à 152, l'auscultation est négative, ni hypertrophie hépatique, ni œdèmes.

« A l'écran, cœur de volume normal, poumons lumineux, branches pulmonaires visibles, mais immobies, arc moyen légèrement concave. Inversion de l'arc aortique vérifiée par imprégnation œsophagienne. En transverse, hypertrophie du V.D. En O.A.G. fenêtre pulmonaire claire, aorte assez large.

« E.C.G. axe droite, hypertrophie droite.

« En conclusion Tétralogie de Fallot avec sténose pulmonaire très serrée et inversion de l'arc aortique : l'indication opératoire, qui serait formelle, doit être repoussée en raison de l'accident cérébral récent. »

Peu de temps après son hospitalisation, s'installe un état de mal convulsif, avec coma et hyperthermie, conduisant à la mort en 24 heures.

ETUDE ANATOMIQUE.

1° *Autopsie du cœur.* Tétralogie de Fallot avec inversion de l'arc aortique : communication I.V. haute, dextroposition moyenne de l'orifice aortique, sténose pulmonaire préinfundibulaire surmontée de deux valvules; persistance du foramen ovale; arc aortique droit.

2° *Autopsie des centres nerveux.*

Gros cerveau sans signe d'engorgement.

Hémorragie sous-arachnoïdienne sur les deux hémisphères.

Dilatation et thrombose des veines sylviennes et de leurs branches, et de la partie initiale des veines de Labbé, et surtout énorme thrombose des veines basillaires formant un gros cordon contournant les pédoncules cérébraux.

A la coupe, lésions relativement discrètes de purpura hémorragique dans la substance blanche.

Pas de sang dans les ventricules. Aspect ecchymotique du cervelet.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Comme nous l'avons déjà laissé prévoir, le diagnostic de phlébite cérébrale demeurerait, jusqu'à des temps très récents, un diagnostic nécroscopique. C'est qu'en effet leurs lésions anatomiques sont en général beaucoup plus caractéristiques que les tableaux cliniques qu'elles réalisent.

Encore faut-il pour pouvoir les rattacher facilement à leur cause, pratiquer un examen complet du système veineux intracrânien et explorer, non seulement l'état du cerveau et des veines de la convexité, mais aussi celui des sinus de la dure-mère. Nous ne saurions trop insister sur l'importance de l'examen du sinus longitudinal supérieur (S.L.S.) et des sinus latéraux, qui très souvent sont laissés en place lors de l'autopsie des centres nerveux du nourrisson.

I. - LES LÉSIONS VEINEUSES

1° *Les phlébites du sinus longitudinal supérieur et des veines de la convexité* sont les plus fréquentes ; ce sont aussi celles dont le diagnostic anatomique s'impose avec le plus d'évidence : « on voit se dessiner à la surface de l'encéphale des cordons noirs formés par les veines gorgées de sang et fortement dilatées ».

Elles glissent entre les circonvolutions jusqu'au niveau du S.L.S. et, s'il existe une thrombose de celui-ci, « lui restent appendues comme des lombrics » (HUTINEL).

Les plus volumineux de ces cordons correspondent le plus souvent aux veines anastomotiques de Trolard et de Labbé, qui demeurent superficielles, ou aux veines cérébrales moyennes qui cheminent au contraire

profondément dans la scissure de Sylvius. Certains d'entre eux sont durs à la palpation, ne se vident pas sous la pression du doigt ; ils sont le siège d'une thrombose indiscutable et souvent étendue. D'autres fortement dilatés, demeurent au contraire souples et perméables, leur distension ne peut pourtant traduire qu'un obstacle en aval, ou une adaptation anastomotique.

Il convient en pareil cas de rechercher si ces lésions veineuses visibles à la face convexe des hémisphères ne correspondent pas à une thrombose du S.L.S. (le long du bord adhérent de la faux du cerveau) ou du sinus latéral.

2° *Les phlébites du système veineux profond* (veines de Galien, veines basillaires, sinus droit) demandent à être recherchées avec plus d'attention ; elles ne seront découvertes qu'après un examen de la base du cerveau ou même séparation des hémisphères :

— La thrombose des veines basillaires réalise un énorme cordon contournant d'avant en arrière les pédoncles cérébraux.

— Celle des veines de Galien distend les deux feuillets de la toile choroïdienne, entre les deux couches optiques ;

— Celle du sinus droit enfin, se repère à l'union de la faux du cerveau et de la tente du cervelet.

3° *Mais il existe des cas où les lésions veineuses ne sont pas évidentes :*

— La phlébite peut en effet être limitée à une petite portion de veine, cachée dans un sillon ;

— Elle peut être noyée dans une hémorragie arachnoïdienne, diffuse ou collectée (hématome arachnoïdien) ;

— Il peut enfin s'agir d'un caillot mal organisé, d'une thrombose partielle avec oblitération incomplète, ou même simplement d'une atteinte de petites veines cérébrales (COURVILLE et NIELSEN, SYMONDS).

Quant à l'examen microscopique de la veine atteinte, il révèle pratiquement toujours des lésions pariétales, prédominant sur l'endothélium qui est dépoli et adhère souvent au caillot ; celui-ci dont la trame fibreuse est plus ou moins marquée selon son degré d'organisation, contient souvent de nombreux polynucléaires signant sa nature inflammatoire.

II. - LES LÉSIONS MÉNINGÉES

Sont inconstantes et beaucoup moins caractéristiques.

1° — La classique *méningite purulente* est exceptionnelle, mis à part les cas où c'est elle qui est la cause de la phlébite.

2° — Il est déjà plus fréquent d'observer une *hémorragie sous arachnoïdienne* en nappe (observation N°4 et 5) donnant au cerveau une teinte brunâtre plus ou moins diffuse.

Lorsqu'une telle hémorragie se produit en milieu cloisonné par des adhérences, elle peut réaliser un véritable « hématome arachnoïdien » qu'il ne faut pas confondre avec un hématome sous-dural.

3° — Certaines *formes hydrocéphaliques* sont enfin caractérisées par une surabondance de liquide céphalo-rachidien, avec distension des espaces arachnoïdiens de la convexité (MARFAN, SYMONDS) qui ne va pas toujours de pair avec une dilatation ventriculaire (D. S. RUSSEL).

4° — En fait les *lésions méningées* sont en général plus discrètes et révélées surtout par l'examen microscopique :

— Epaississement de la dure-mère aux alentours du sinus ou de la veine thrombosée;

Hyperhémie et œdème de l'arachnoïde avec fines suffusions hémorragiques dont on retrouvera les stigmates à la ponction lombaire.

Nous devons enfin noter le défaut de parallélisme entre l'importance des lésions méningées et celle des lésions cérébrales. La comparaison de nos observations anatomiques N° 1 et N° 5 objective ce fait, sans qu'il nous soit possible d'en fournir une explication certaine. Tout se passe en tout cas (l'étude des hydrocéphalies otitiques en est un autre exemple) comme si l'œdème et l'hémorragie méningée représentaient un exutoire permettant au cerveau d'échapper à de semblables lésions.

III. - LES LÉSIONS CÉRÉBRALES

A. — ETUDE MACROSCOPIQUE.

1° Le cerveau d'un enfant mort de phlébite cérébrale est presque toujours volumineux, remarquablement mou, et par là très fragile;

son augmentation de volume s'objective d'ailleurs souvent par de véritables engagements sous la tente du cervelet, sous la faux, ou plus rarement sous le trou occipital.

2° *La coupe de ce cerveau* révèle des lésions importantes, portant souvent sur les deux hémisphères.

Elles peuvent être de 3 types, dont l'association sur une même pièce est fréquente :

a) Il s'agit parfois de *vastes foyers d'infarctus hémorragique* d'aspect rougeâtre et plus ou moins arrondis, tantôt uniques, tantôt multiples et dans ces cas volontiers symétriques ; ils siègent en général dans le centre ovale des hémisphères, parfois au voisinage des ventricules (HUTINEL).

b) L'*œdème* constitue d'autres fois la lésion essentielle : il peut être d'une telle intensité qu'il transforme la substance blanche en une véritable bouillie diffuse, coulant à la coupe, risquant de faire croire à un ramollissement géant (observation N° 1).

c) Il est enfin fréquent que la seule constatation macroscopique soit celle d'un *piqueté hémorragique* de type « purpura cérébral », si bien que de nombreux auteurs se sont contentés en pareil cas du diagnostic « d'encéphalite hémorragique ».

B. — ETUDE MICROSCOPIQUE.

L'étude microscopique du parenchyme cérébral révèle pourtant dans tous les cas des lésions si particulières, qu'elle doit permettre le diagnostic de « phlébite cérébrale » même si l'on n'a pas eu la chance de pouvoir constater macroscopiquement la thrombose veineuse.

1° *Caractères morphologiques des lésions histologiques.*

Elles sont faites de 3 éléments dont la traduction macroscopique a déjà été étudiée :

- L'œdème ;
- Les hémorragies ;
- Les altérations du système nerveux.

a) *L'œdème* est pratiquement toujours présent, mais son intensité est très variable :

— Il peut être discret et ne se manifester que par un gonflement des espaces périvasculaires ;

— Il peut être au contraire monstrueux, noyant sur de larges plages l'architecture normale du tissu nerveux.

b) *Les hémorragies* se disposent en petites plaques autour des capillaires et des vaisseaux, avec lesquels elles réalisent parfois des aspects « en cocarde ».

c) *Les altérations du système veineux intracérébral* constituent enfin l'élément lésionnel le plus caractéristique :

— Sur la majorité des coupes, les veines paraissent distendues, gorgées de sang, et leur calibre est plusieurs fois supérieur à celui des artères correspondantes.

— Sur certains points existent même des thromboses constituées le plus souvent par des coagulum récents, au sein desquels les polynucléaires sont nombreux, mais dont les mailles fibrineuses sont mal soulignées.

— Une des images les plus évocatrices est celle que réalisent les veines sous corticales dilatées ou thrombosées, disposées perpendiculairement à la surface du cerveau, et rejoignant dans le fond d'un sillon un énorme tronc veineux oblitéré par un caillot.

d) A ces trois éléments positifs, il est capital d'ajouter 2 *notions négatives* :

— Il n'existe aucune trace d'inflammation véritable, c'est à dire de périvascularite et de réaction microgliale importante qui puisse faire parler d'encéphalite.

— Le système artériel est intact : les artérioles ne sont ni dilatées, ni thrombosées, si bien que, répétons-le, elles paraissent minuscules en regard des énormes troncs veineux satellites.

2° *Caractères topographiques des lésions cérébrales.*

Ils sont fonction du siège de la phlébite, et il faut distinguer à ce sujet les thromboses du système veineux superficiel, de celles du système profond.

a) *Les thromboses du système veineux superficiel* sont, nous l'avons vu, de beaucoup les plus fréquentes; les lésions parenchymateuses qui leur sont consécutives siègent avec prédilection dans la substance blanche des hémisphères cérébraux, atteignant à un moindre degré et de façon très inconstante, celle du cervelet et du tronc cérébral. Par contre les formations grises corticales ou centrales conservent une intégrité presque absolue. Toutes nos observations personnelles viennent à l'appui d'une telle affirmation.

b) *Les thromboses du système veineux profond* (veines de Galien, veines basillaires) sont beaucoup plus rares. A l'opposé des précédentes, elles sont génératrices de lésions hémorragiques et œdémateuses prédominant dans les noyaux gris centraux et les régions périventriculaires. L'observation récemment publiée par THUREL, PEDRONO et GRUNER, l'observation N° 46 du livre de Dorothy S. RUSSELL en sont des exemples schématiques.

C. — DIAGNOSTIC ANATOMIQUE PRATIQUE DE « L'ENCEPHALITE HÉMORRAGIQUE » PAR THROMBOSE VEINEUSE.

Il se pose dans deux conditions très différentes.

1° *Dans les cas typiques*, où les lésions veineuses sont macroscopiquement évidentes, c'est un diagnostic d'une extrême facilité : le problème n'est pas ici de reconnaître la phlébite mais de faire le bilan des altérations encéphaloméningées consécutives.

2° *Mais il est des cas plus atypiques*, dans lesquels ce sont les lésions cérébrales qui sont au premier plan et les altérations veineuses macroscopiques plus discutables. Lorsqu'en pareil cas l'examen microscopique révèle, non seulement des lésions œdémateuses et hémorragiques, mais aussi une distension veineuse identique à celle que l'on observe au cours de thromboses patentes, COURVILLE et NIELSON (1935), PUTNAM (1937) SYMONDS (1937) affirment avec force qu'on doit conclure à la phlébite cérébrale.

Les caractères que nous avons exposés permettent en effet de différencier histopathologiquement « l'encéphalite hémorragique par phlébite cérébrale » de deux autres syndromes qui peuvent avoir macroscopiquement

piquement quelques ressemblances avec elle, en ce sens qu'ils réalisent aussi un « piqueté hémorragique intracérébral ».

a) *La véritable encéphalite hémorragique de Hurst.*

Correspond comme la phlébite cérébrale à des lésions siégeant dans la substance blanche des hémisphères.

Mais nous avons vu qu'elle était caractérisée par la présence, à côté de l'œdème et des hémorragies, d'une infiltration périvasculaire inflammatoire, à polynucléaires et à cellules microgliales.

b) *La pseudo-encéphalite hémorragique du cerveau hémodynamique aigu* : Qu'elle s'intègre dans le cadre des phénomènes malins, ou dans celui des syndromes dysmétaboliques aigus, elle se différencie des lésions de la phlébite cérébrale par deux caractères :

— *Un caractère topographique* d'abord puisque nous avons vu tous les auteurs insister sur la prédominance des lésions dans les formations grises périventriculaires;

— *Un caractère morphologique ensuite* : alors que le « cerveau phlébitique » conserve intact son réseau artériel, le « cerveau hémodynamique » se caractérise au contraire par une énorme vasodilatation portant parallèlement sur les trois systèmes vasculaires : capillaire, artériel et veineux. Les altérations artériolaires sont ici au moins aussi importantes que celles des veinules, et nous pensons que ce fait doit permettre facilement une discrimination d'une rigueur indiscutable.

D. — EVOLUTION ANATOMIQUE, SECONDAIRE ET LOINTAINE.

L'évolution anatomique des thromboses veineuses et de leurs conséquences parenchymateuses est encore mal connue car on ne dispose pour la juger, que d'un nombre très restreint d'observations.

1° *Les lésions veineuses* elles mêmes subissent vraisemblablement des remaniements importants dans le sens de la régression. Les 3 observations suivantes permettent de se faire une idée des délais nécessaires à ce modelage.

Dans le cas de VAN CREVELD, de BRUYNE et STONK, la vérification eut lieu 3 mois après l'installation de la phlébite; elle permit de retrouver

les restes distincts de la thrombose du S.L.S. sous forme « d'un tissu brûnâtre et spongieux, de structure conjonctive, avec organisation cellulaire et pigments ».

Dans le cas 3 de BAILEY et HASS le caillot du S.L.S. et des veines cérébrales était « canalisé » deux mois et demi après le début de la phlébite.

Dans le cas de PURDON-MARTIN et SHEEHAN la régression était telle au bout de 3 ans, qu'aucune trace de thrombose veineuse ne peut être trouvée.

Cette amélioration, voire cette disparition des lésions veineuses permet d'entrevoir la difficulté d'un diagnostic anatomopathologique rétrospectif.

2° *Les dégâts parenchymateux* subissent sans doute une évolution différente selon le type des lésions primitives.

a) Il est très vraisemblable que *les poussées œdémateuses modérées* secondaires à une thrombose limitée peuvent régresser sans laisser de séquelles.

b) Il est facile de concevoir que *les foyers d'infarctus hémorragique* donnent lieu à la constitution de cicatrices névrogliales, pauvres en cellules, et sans éléments inflammatoires; une telle cicatrice a une traduction clinique fonction de sa taille et de sa topographie; rarement silencieuse, elle est plus souvent responsable de comitialité, de syndromes déficitaires étiquetés classiquement « postencéphaliques ».

Ainsi en est-il dans deux observations dont nous avons déjà fait mention dans le paragraphe précédent, celle de BAILEY et HASS (cas N° 3) et celle de VAN CREVELD.

c) L'évolution des *lésions œdémato-hémorragiques diffuses* est plus difficile à préciser :

1° WOOLF (1952-1953) a tenté cette étude sur des bases expérimentales et anatomocliniques.

Il a montré que la ligature du S.L.S. chez le chat était suivie d'une sclérose caractéristique avec lente démyélinisation de la substance blanche, des centres ovales, atteinte massive des axones, mais respect relatif du cortex. De telles lésions évoquent celles de la « leucoencépha-

lite de Schilder Foix » et l'auteur les rapproche de celles que GREENFIELD (1939) a décrites dans l'œdème cérébral associé aux tumeurs intracrâniennes : il constate en effet que l'intégrité du cortex est bien faveur du rôle de l'œdème.

À l'appui de ces données expérimentales et théoriques il décrit 3 cas anatomocliniques humains où un tel syndrome lésionnel était effectivement associé à des preuves directes où une histoire clinique caractéristique de phlébite.

« La connaissance de cette association est de nature à diminuer le nombre des cas portant l'étiquette anatomo-pathologique de « sclérose diffuse atypique » « déficience mentale avec sclérose de la substance blanche ».

2° Le D^r P. F. GIRARD nous a communiqué à ce sujet deux observations particulièrement intéressantes.

La première est celle d'un décès postopératoire précoce d'un méningiome du sillon olfactif. L'examen du cerveau de cette malade révélait des lésions œdémateuses et hémorragiques dessinant avec une précision impressionnante toute la substance blanche du lobe frontal, respectant au contraire de façon absolue la corticalité et les fibres en U sous corticales, de telle sorte qu'il était difficile de ne pas faire le rapprochement avec la topographie lésionnelle précise adoptée par la maladie de Schilder-Foix. Or ces lésions (dont le caractère récent empêche évidemment de faire une comparaison morphologique) étaient indiscutablement en relation avec des thromboses ascendantes des petites veines montant dans la substance blanche à partir du foyer opératoire.

La deuxième observation est celle d'un enfant qui à l'âge de 11 ans a présenté brusquement un tableau fébrile d'hémiplégie descendante gauche constituée en 3 jours, associée à des vomissements avec raideur de la nuque; cette scène peut être raisonnablement considérée à posteriori comme étant la traduction d'une phlébite cérébrale.

Dans les années suivantes le tableau neuropsychiatrique s'enrichit, car aux signes déficitaires s'ajoutent des convulsions et de gros troubles du caractère et de l'affectivité (nécessitant plusieurs séjours en maison de santé).

Lorsque l'enfant est examiné dans le service de neurologie de l'Antiquaille, en janvier 1953 (15 ans après le début de ses troubles) il présente le tableau d'une sclérose cérébrale diffuse. L'électroencéphalo-

gramme montre « d'importants signes de souffrance de l'hémisphère droit, diffusant du côté opposé et traduisant sans doute un processus d'atrophie ». L'encéphalographie objective une dilatation globale du système ventriculaire, y compris le 3^e ventricule, avec une nette prédominance droite. Cette notion d'asymétrie lésionnelle, jointe à l'intensité de la trilogie fonctionnelle, autorise l'indication d'hémipléorectomie; celle-ci est malheureusement rendue très difficile par la présence d'un volumineux hématome dans le lobe frontal (provoqué vraisemblablement par l'encéphalographie) de telle sorte que la mort se produit dans la période postopératoire précoce.

L'examen de la pièce révèle des lésions qui sont tout à fait du type de la maladie de Schilder-Foix, c'est-à-dire que dans l'hémisphère prélevé, toute la substance blanche à l'exception des fibres en U sous corticales est le siège d'une sclérose très importante, avec disparition de la myéline et intense réaction névroglique. Mais en outre, existe à la partie antérieure un ramollissement rouge avec un hématome et une phlébite des veines droites (celle-ci est certainement antérieure à l'intervention puisqu'il s'agit d'une pièce opératoire).

Il est donc aujourd'hui légitime de penser que les phlébites cérébrales constituent l'origine non seulement de foyers cérébraux cicatriciels limités, mais de « scléroses diffuses » uni ou bilatérales, de la substance blanche, dont on a trop souvent tendance à faire des entités primitives.

Nous concluerons ce chapitre d'anatomie pathologique en insistant à nouveau sur l'extrême variabilité des lésions cérébro-méningées d'origine phlébitique.

1° *Variabilité immédiate* puisqu'on peut voir :

- a) Des lésions méningées prédominantes,
 - Soit du type hémorragique (diffus ou localisé);
 - Soit du type hydrocéphalique.
- b) Des lésions cérébrales localisées :
 - Infarctus rouge de grande taille;
 - Abscess du cerveau.
- c) Des lésions parenchymateuses diffuses :
 - Oedème de la substance blanche;
 - Aspect « d'encéphalite hémorragique ».

2° *Variabilité secondaire* puisque tous les intermédiaires existent entre :

- La restitution *ad integrum*;
- La cicatrice névroglique localisée;
- Et l'énorme sclérose diffuse du type de la leucoencéphalite de Schilder-Foix.

Quant à vouloir trouver les causes de cette variabilité lésionnelle, c'est chose actuellement difficile. Nous mentionnerons dans un prochain chapitre le rôle tenu par le siège, l'étendue et la brutalité d'installation de la thrombose qui conditionnent en partie les possibilités anastomotiques; mais nous verrons aussi que beaucoup d'inconnus demeurent à ce sujet.

NOTIONS PATHOGÉNIQUES ET PHYSIOPATHOLOGIQUES

a - Causes favorisantes

La structure et les dispositions anatomiques du réseau veineux intracrânien, les caractères de la circulation qui s'y déroule, constituent d'indiscutables facteurs prédisposants à des thromboses.

1° *Considérations anatomiques.*

a) Les veines et surtout les sinus de la dure-mère, ont une *structure* très particulière; non seulement leurs parois sont minces car elles ne comportent que deux tuniques (dont l'interne, endothéliale, se continue d'ailleurs directement par celle des veines extracrâniennes) mais surtout leur lumière est littéralement obstruée par un très grand nombre de brides fibreuses (ou cordes de Willis) créant une multitude d'anfractuosités et de cavités pseudoverticulaires où stagne le sang.

b) Le système veineux intracrânien communique par un très *riche réseau anastomotique*, avec le système extracrânien drainant des régions qui, chez l'enfant surtout, sont fréquemment le siège d'infection; c'est ainsi par exemple que les veines des plexus pterygoïdiens et les veines méningées moyennes le mettent en relation avec le carrefour aérodigestif supérieur et les cavités sinusiennes, les veines ophtalmiques et diploïques avec les téguments de la face et du cuir chevelu, les veines occipitales profondes et émissaires mastoïdiennes avec les différentes régions de l'oreille.

2° *Considérations physiologiques.*

La circulation veineuse intracrânienne a deux caractères très particuliers :

a) *Sa vitesse et sa pression* sont très faibles, si bien que le sang « sort en bavant » à l'ouverture d'un sinus. Cette faiblesse a deux causes :

— L'épuisement de la « vis à tergo » ;

— La fréquence des abouchements à angle aigu.

b) *Le courant veineux* se dirige normalement d'avant en arrière et de haut en bas, mais les inversions de sens sont très fréquentes, autorisées par l'absence de valvules. Ce phénomène se produit d'ailleurs aussi dans les veines anastomotiques extracrâniennes. On admet que ces caractères, favorisant les coagulations locales, sont particulièrement accusés chez le nourrisson : sa position allongée habituelle fait en effet jouer la pesanteur à « contre-courant » ; d'autre part les efforts de toux, de cris, de pleurs gênent indiscutablement la circulation de retour.

b - Causes déclenchantes

1° *L'infection* a, cette matière, un rôle fondamental sinon exclusif, et l'étude étiologique des phlébites cérébrales nous montrera qu'elle siège essentiellement dans la sphère craniofaciale.

a) Classiquement, la propagation de cette infection aux sinus ou aux veines cérébrales est le temps préparatoire indispensable à leur thrombose, car c'est elle qui conditionne les lésions endothéliales responsables de la coagulation. Cette propagation se ferait :

— Soit par contiguité (ostéite de voisinage) ;

— Soit surtout par continuité (l'infection et la thrombose gagnant de proche en proche le long des nombreuses anastomoses unissant les systèmes veineux extra et intracrâniens).

b) Nous pensons qu'en fait il n'est pas toujours possible de retrouver le chemin suivi par l'infection, et que la présence de cette dernière dans les veines cérébrales elles mêmes, n'est pas un facteur obligatoire ; on peut en effet concevoir qu'un caillot de faibles dimensions puisse se détacher de la thrombophlébite d'une petite veine rhino-pharyngée ou auriculaire migrer dans les sinus ou les veines cérébrales par la voie des veines anastomotiques, et servir ici d'amorce pour une thrombose plus importante étant donné que les conditions locales y sont éminemment favorables.

c) Certains auteurs comme BECK et RUSSEL ont par ailleurs été frappés par la fréquence des foyers infectieux même lointains au cours des phlébites apparemment primitives, et ils se demandent si, dans ces conditions, la thrombose veineuse ne pourrait pas résulter d'un phénomène « type Schwartzmann ». Leurs essais expérimentaux se sont soldés par des échecs.

2° Quant aux *thromboses primitives*, dues exclusivement à des ralentissements circulatoires et des modifications physicochimiques du sang, leur existence est plus discutée; classiques depuis MARFAN et PARROT elles sont encore admises par des auteurs modernes tels PUTMAN et ALEXANDER, HOLUB, BARNETT et HYLAND. Elles sont certainement rares, mais il est difficile de nier leur existence quand on constate leur association avec des thromboses veineuses extracérébrales non infectieuses, par exemple rénales au cours de la « maladie polythrombosante » (ZUELZER, WOLF, SEYMON, KURNETZ, NEWTON, WILLIAM et FALLON).

c - Physiopathologie des lésions cérébrales

Une fois admises la réalité, la fréquence et la pathogénie des phlébites des veines ou des sinus cérébraux, il reste encore à expliquer par quels mécanismes ces thromboses créent des lésions parenchymateuses, et pourquoi celles-ci sont de types si variables.

1° Les facteurs mécaniques.

Sont les plus simples à concevoir : au niveau du cerveau comme ailleurs une obstruction à la circulation de retour crée en amont une hyperpression sanguine responsable d'anoxie, d'œdème, de suffusions hémorragiques, voire d'infarctus rouge. Si l'on n'est pas habitué à constater de telles lésions hémorragiques et infarctoïdes dans le cadre des phlébites périphériques, ces faits sont très classiques dans celui des thromboses des veines viscérales, rénales ou mésentériques en particulier.

Le siège et l'étendue du caillot sont certainement à ce sujet des facteurs très importants, car ce sont eux qui autorisent ou interdisent la mise en jeu des voies anastomotiques de dérivation; ils permettent de concevoir que le retentissement parenchymateux soit très différent selon que la thrombose atteint les sinus pairs ou les sinus impairs.

a) *Les thrombophlébites des sinus pairs* (caverneux, latéraux ou pétreux) ne gênent que très modérément la circulation de retour de l'encéphale qui trouve facilement une voie de dérivation hétérolatérale; leur répercussion cérébrale, clinique et anatomique sera donc discrète ou nulle, lorsqu'elles ne se compliquent pas de thrombose des veines cérébrales.

b) *Les thrombophlébites des sinus pairs* sont en général responsables de lésions cérébrales beaucoup plus importantes.

1° *La thrombose du sinus droit* bloque irrémédiablement le système des veines basillaires et des veines de Galien, car leurs anastomoses avec le système cortical (HEDON-TESTUT-SCHLESSINGER) n'ont pas une très grande valeur physiologique : elle provoque donc nécessairement des lésions dans les territoires correspondants, c'est-à-dire les noyaux gris (GARCIN et PESTEL, THUREL, PEDRONO et GRUNER, D.-S. RUSSEL).

2° *La thrombose du sinus longitudinal supérieur* peut être responsable de deux types lésionnels :

- Des hydrocéphalies (SYMONDS, PURDON-MARTIN) ;
- Des altérations parenchymateuses.

Pour expliquer ce fait, PURDON-MARTIN (1941) a émis une théorie assez séduisante : le S.L.S. présente à la coupe frontale la forme d'un triangle à base supérieure. Il est traversé par de nombreuses brides fibreuses et souvent même par une membrane continue qui le divise en deux étages. Des diverticules latéraux irréguliers contenant dans leur paroi de très nombreuses granulations de PACCIONI se greffent de chaque côté, aux angles supérieurs du sinus. Au contraire les veines corticales situent leur embouchure près de l'angle inférieur du vaisseau. Selon PURDON-MARTIN, cette disposition explique :

— Qu'une thrombose localisée à l'étage supérieur du sinus puisse n'avoir pour conséquence qu'une hypertension intracrânienne avec hydrocéphalie (par défaut de résorption du liquide céphalorachidien) ;

— Mais qu'une thrombose totale ou localisée à l'étage inférieur du sinus ait toute chance de gêner considérablement le drainage des veines corticales qui lui sont tributaires, et surtout de s'étendre dans ces vaisseaux.

Pour séduisante qu'elle soit, cette théorie purement mécanique s'applique mal aux constatations de BECK et RUSSEL, de DANDY et

JAEGER : les premiers sur le plan expérimental, les deuxièmes sur le plan chirurgical ont montré qu'il était possible de créer une oblitération et même de pratiquer une exérèse assez large du S.L.S. sans provoquer de graves troubles hydro ou hémodynamiques.

Ces divergences de vues objectivent, à notre sens, le rôle capital tenu par la *thrombose des veines cérébrales elles-mêmes*.

2° *Autres facteurs.*

De même qu'en matière de phlébites des membres, il est vraisemblable que la physiopathologie des phlébites cérébrales ne fait pas intervenir que des facteurs mécaniques, car l'étude nécropsique de nos cas, celle des observations publiées dans la littérature nous ont convaincu qu'il n'existait pas un parallélisme étroit entre l'importance de la thrombose veineuse et celle des lésions cérébrales consécutives. Il faut donc considérer, avec ALAJOUANINE et THUREL que les perturbations fonctionnelles d'origine neurovasculaire jouent un rôle important : vasodilatation paralytique avec stase et exsudation diapédétique, prédominant dans le territoire de la thrombose, mais pouvant être aussi responsables de lésions hémorragiques et œdémateuses à distance.

ÉTIOLOGIE

Il est classique de distinguer parmi les phlébites cérébrales, trois groupes étio-pathogéniques :

- I — Celui des phlébites aseptiques;
- II — Celui des phlébites infectieuses;
- III — Celui des phlébites en apparence primitive.

I - PHLÉBITES ASEPTIQUES

1° Les phlébites dites "marastiques"

Elles représentaient jadis une entité très classique, car les états d'anémie grave, de déshydratation prolongée furent longtemps considérés comme générateurs d'un grand nombre de phlébites infantiles : ainsi sur les 50 cas de BYERS et HASS, 24 seraient selon les auteurs, des phlébites aseptiques secondaires à des troubles gastro-intestinaux.

Actuellement, où l'on connaît mieux l'importance et les moyens de dépistage des infections focales, le cadre des phlébites marastiques paraît beaucoup plus restreint; ce fait tient sans doute aussi à ce que, précisément, les états marastiques, les athrepsies sont aujourd'hui exceptionnels.

Il est pourtant possible que certaines manifestations neurologiques compliquant secondairement les états toxiques du nourrisson correspondent à ces phlébites marastiques. Ainsi, dans une publication récente SCHLESSINGER et WELCH considèrent-ils comme tels des états comateux avec hémiplégie ou quadriplégie apparus dans le décours de troubles digestifs graves. HOLUB classe également parmi les thromboses non

inflammatoires celles qui surviennent dans les suites des longues diarrhées du nourrisson.

¶ Nous pensons qu'en pareils cas la déshydratation fait incontestablement figure de facteur favorisant la thrombose, ne serait-ce que par le jeu du ralentissement circulatoire, bien mis en évidence par ROHMER et ses collaborateurs dans le cadre des dyspepsies du nourrisson. Les études de ZUELZER et collaborateurs sur les thromboses des veines rénales, s'inscrivent aussi en faveur de cette notion, puisque cet auteur a pu constater 5 fois l'association thrombose des veines rénales-thrombose des veines cérébrales.

Cependant 2 types de *réserves* doivent être faits :

1° — Quand on sait la part que revendiquent les infections rhino-pharyngées et otitiques dans le déclenchement des syndromes toxiques et des troubles métaboliques du nourrisson, il convient d'être d'une extrême prudence pour éliminer leur intervention dans la genèse des phlébites cérébrales accompagnant ces états.

2° — Certains auteurs se sont par ailleurs demandé si, dans ces circonstances favorisantes, les ponctions du S.L.S. (IANCOU) et surtout les injections médicamenteuses intrasinusales (SIMPSON) ne pouvaient être à l'origine de thrombose; une récente observation de AUBERTIN et VERIN plaide en faveur de cette hypothèse. HOLT et HANSEN ont même incriminé les injections dans les veines épieraniennes du front et du cuir chevelu.

2° Les phlébites au cours des cardiopathies congénitales

Complicquant surtout les cardiopathies cyanogènes avec court-circuit veino-artériel type tétralogie de Fallot, elles sont d'une fréquence qui est loin d'être négligeable :

a) Elles sont responsables d'un nombre assez important de décès postopératoires (6 fois sur 26 dans une étude de BRET et FEROLDI).

b) Mais elles peuvent également apparaître spontanément avant toute intervention : elles semblent alors sous la dépendance directe de la stase veineuse, et sont peut-être favorisées par des malformations vasculaires préexistantes (DEVIC, GIRARD et MASSON). Dans la seule littérature française, plusieurs observations de ce type ont été publiées; nous citerons en particulier :

- Celle de LHERMITTE, LEREBoullet et KAPLAN (1936) ;
- Celle de A. DELILLE, LHERMITTE et LESORBE (1936) ;
- Celle de VAN CREVELD, de BRUYNE et Mlle STONK (1949) ;
- Et celle de DEVIC M., GIRARD P. F. et MASSON (1951).

Nous avons eu récemment l'occasion d'en observer un cas tout à fait schématique (observation N° 5).

II - PHLÉBITES INFECTIEUSES

Ce sont certainement les plus fréquentes : 53 sur 61 dans la série de TOOMEY et HUTT, réunissant il est vrai les phlébités de l'enfant et celles de l'adulte.

a - Les phlébités compliquant une méningite

Constituent un groupe trop particulier pour que nous y insistions ici :

a) *Au cours des méningites aiguës suppurées*, la thrombose des veines cérébrales est connue depuis longtemps puisque VOISIN et TIXIER la décrivirent en 1908.

Récemment TOOMEY et HUTT ont rapporté 5 observations anatomocliniques de thrombophlébite du S.L.S. et Mlle PACAUD dans sa thèse a montré que les « hématomes arachnoïdiens » des méningites purulentes de l'enfant avaient souvent pour origine une phlébite cérébrale ; ces phlébités ont en effet pour particularités, de se voir beaucoup plus volontiers chez l'enfant que chez l'adulte, et de provoquer beaucoup plus volontiers des hémorragies méningées (le plus souvent cloisonnées) que des lésions cérébrales.

L'influence des antibiotiques dans leur genèse ne peut être qu'hypothétique.

b) *Au cours de la méningite tuberculeuse.*

On admet de plus en plus l'origine vasculaire des manifestations neurologiques en foyer observées au cours de l'évolution de cette maladie. Il s'agit le plus souvent de ramollissements d'origine artérielle, mais MM. DECHAUME et SEDALLIAN ont également insisté, il y a déjà longtemps, sur l'importance des thromboses veineuses ; « parmi les

méningoencéphalites aiguës, l'encéphalite hémorragique est la plus fréquente; les veines sont volumineuses, dilatées, souvent thrombosées en gros cordons durs allant de la convexité à la base. Les sinus eux-mêmes, notamment le sinus longitudinal supérieur, peuvent être le siège de thrombose ».

En assistant aux examens anatomiques pratiqués par le D^r P.-F. GIRARD, nous avons eu 3 fois l'occasion de vérifier cette affirmation (sur 8 cerveaux de malades qui avaient présenté au cours de l'évolution de leur méningite des signes neurologiques en foyer).

b - Phlébites secondaires à une infection locale, craniofaciale

Dans la très grande majorité des cas, les thrombophlébites cérébrales sont dues à une infection patente ou latente des cavités de la face ou de l'oreille, des voies respiratoires supérieures : la disposition du système veineux cérébral chez l'enfant, les larges communications qu'il présente avec le système extracrânien justifient leur fréquence.

1° *Les otites et otomastoidites* constituent sans aucun doute une de leurs étiologies majeures.

L'étude des thrombophlébites sinuses d'origine auriculaire a fait l'objet de trop de travaux classiques pour que nous y insistions ici (Thèse de CHATELLIER 1922, Thèse de M. GIGNOUX 1937, Thèse de MOINDROT 1940).

Nous voulons simplement noter quelques points particuliers :

a) L'infection auriculaire peut être larvée, surtout chez le nourrisson, et n'être démasquée que par la paracentèse.

b) Les thromboses du S.L.S. et des veines cérébrales sont, surtout chez l'enfant, beaucoup plus fréquentes que celles du sinus latéral (COURVILLE et NIELSON, SYMONDS) si bien qu'aux tableaux classiques de thrombophlébites des sinus de la base il faut ajouter les tableaux pseudoencéphalitiques qui nous occupent ici.

c) Ce fait doit conduire à réviser la notion classique « d'encéphalite otogène non suppurée ». Celle-ci fut surtout étudiée par des otologistes (BORRIES, SCHMIDT, PALIAS et ROCHE, surtout PIQUET).

Elle réaliserait cliniquement soit des tableaux pseudotumoraux, soit des manifestations neurologiques focalisées du type convulsif et hémiplégique.

Anatomiquement, tous les auteurs mettent l'accent sur l'absence totale de lésions inflammatoires, et sur le caractère œdémateux, hémorragique et nécrotique des lésions.

PIQUET lui-même considère que le phénomène primitif est une thrombose vasculaire, essentiellement veineuse; nous pensons qu'il n'est pas imprudent d'aller plus loin et d'affirmer que ces encéphalites otogènes sont en fait des phlébites cérébrales.

2° *Les infections des voies aériennes supérieures* constituent la deuxième grande cause invoquée par les auteurs, qu'il s'agisse de sinusites, d'abcès amygdaliens, ou surtout d'angines et de banales rhinopharyngites. Il faut y joindre à notre avis les infections dentaires et nous avons eu récemment l'occasion d'observer 3 fois dans le service de M. le P^r BERNHEIM des accidents cérébraux aigus au cours d'abcès dentaires : leur allure clinique permet de penser qu'il s'agissait bien de phlébite cérébrale. L'amygdalectomie enfin, a été 2 fois le facteur déclenchant sur les 3 observations de phlébite cérébrale infantile présentées par CHRISTOPHE.

3° *Les infections superficielles de la face et du cuir chevelu.*

Il est bien classique de considérer que le furoncle de l'aile du nez ou de la queue du sourcil, l'érysipèle de la face et le phlegmon de l'angle de l'œil sont parmi les grandes causes de thrombophlébites du sinus caverneux, chez l'adulte comme chez l'enfant.

Mais il faut également admettre qu'une infection cutanée beaucoup plus banale, telle la simple pyodermite, l'eczéma infecté, l'impétigo peuvent se compliquer de phlébite cérébrale (BORREMANS et VAN BOGAERT) et que celle-ci peut aussi bien se localiser dans le S.L.S. et les veines corticales que dans le sinus caverneux; les veines diploïques, les veines émissaires de la voûte sont rappelons-le, remarquablement développées chez le nourrisson et constituent pour l'infection et la thrombose une voie de propagation très facile.

c - Les phlébites au cours des infections générales

1° *Les septicémies veineuses* sont très rares chez l'enfant où la détermination cérébrale est en général pure de tout autre manifestation phlébitique. Nous devons pourtant rappeler l'observation de ELLIS qui, chez un nourrisson de 5 mois a vu une phlébite cérébrale faire suite à une infection ombilicale, à une phlébite tibiale postérieure, puis scrotale, enfin thoracique. Il nous faut également noter que les 3 nourrissons de SCHLESSINGER et WELCH (phlébite cérébrale au cours de « gastroentérite sévère ») avaient présenté des phlébites ou des « périphlébites » de la saphène interne après des perfusions dans cette veine.

2° *Dans les maladies infectieuses* la phlébite cérébrale est certainement beaucoup plus fréquente qu'il n'est classique de le dire :

a) A relire certaines observations, anatomocliniques « *d'encéphalite rougeoleuse* » on est souvent surpris de constater que les lésions décrites sont exactement celles de la phlébite cérébrale; en voici deux exemples :

OBSERVATION LEHELLE, BERTRAND ET FAUVER (1931)

Fillette de 21 mois. Rougeole banale qui subit une défervescence régulière. Brusquement ascension thermique à 40°, convulsions, nystagmus, hémiplegie droite et mort dans le coma au bout de 24 heures.

Autopsie : Turgescence des veines hémisphériques qui sont énormes et thrombosées. Hémorragie méningées près du S.L.S.

A la coupe corticalité congestionnaire et piqueté hémorragique dans la substance blanche.

Nota — Il est intéressant de noter que cette observation est citée par J. COMBY et par Mlle COMBY comme étant une des plus caractéristiques des encéphalites morbilleuses.

OBSERVATION DE CHARTIER (1907)

Au 13^e jour d'une rougeole compliquée de broncho-pneumonie, un nourrisson présente brusquement des convulsions subintrantes et meurt deux jours plus tard.

Autopsie : Méninges congestionnées, veines très dilatées et thrombosées. Deux foyers de ramollissements hémorragiques à la coupe du cerveau.

b) On a de même décrit des syndromes pseudoencéphaliques d'origine phlébitique au cours :

- De la *scarlatine* (GOODAL) ;
- De la *typhoïde* (PURDON MARTIN et SHEEHAN) ;
- De la *coqueluche* (H. BOGAERT) ;
- De la *grippe* (DAVIS) ;
- Du *paludisme* (P.F. GIRARD, M. DEVIC, COLLIN).

Il est évident que le diagnostic de la phlébite cérébrale au cours des maladies infectieuses, surtout éruptives est particulièrement délicat. ces affections étant susceptibles de léser l'encéphale par des moyens divers : encéphalite vraie, syndrome malin, processus toxique. L'interprétation pathogénique de ces phlébites des maladies infectieuses est assez difficile; nous pensons que dans un grand nombre de cas, elle est secondaire à une surinfection microbienne, localisée surtout dans les oreilles et les voies aériennes supérieures. Ainsi en était-il par exemple dans l'observation de CHALIER et NAUSSAC où la thrombophlébite cérébrale, apparue chez un enfant de 6 ans après une scarlatine et une diphtérie, était en rapport avec une otite suppurée.

III - PHLÉBITES EN APPARENCE PRIMITIVES

Malgré la multiplicité des causes possibles, les phlébites cérébrales apparaissant inopinément, chez des enfants en parfaite santé, ne sont pas rares (19 sur les 43 observations de la série de FORD et SCHAFFER) si bien qu'en présence d'un tableau clinique évocateur, on ne doit pas refuser ce diagnostic sous prétexte que manque la notion étiologique.

La plupart des auteurs pensent que ces thromboses d'apparence primitive méritent, d'après leurs caractères anatomiques d'être classées parmi les phlébites infectieuses (EBBS) ; peut-être faut-il faire intervenir dans leur genèse, les infections « *a minima* » dans les voies respiratoires supérieures.

Certains malades ont enfin subi, dans les jours précédant l'installation de la phlébite, un traumatisme crânien (3 observations de MITCHELL, observation personnelle N° 2). Il est actuellement difficile de se faire une idée sur l'importance qu'il faut accorder à ce dernier.

ÉTUDE CLINIQUE

Il n'est pas dans le but de ce travail de décrire les thrombophlébites des sinus de la dure-mère possédant en propre une séméiologie assez caractéristique de paralysie de nerfs crâniens et de signes locaux de stase circulatoire; c'est dire que nous éliminons du cadre de notre étude les thrombophlébites des sinus caverneux, latéraux et pétreux. Ce sont les thromboses veineuses à symptomatologie cérébrale pseudo-encéphalitique qui nous intéressent ici : nous aurons donc surtout en vue les phlébites du S.L.S. et celles des veines cérébrales, les unes et les autres étant d'ailleurs fréquemment associées.

DÉBUT

Le début de la maladie est très particulier par sa brutalité. Dans la majorité des cas, il s'agit d'un enfant ou d'un nourrisson qui, bien que parfois porteur depuis quelques jours d'une maladie infectieuse, d'une infection des voies aériennes supérieures ou de l'oreille, était en bon état général et ne présentait pas le moindre signe de souffrance cérébrale, ni de perturbations métaboliques. En quelques minutes s'installe chez lui un tableau neurologique fait de convulsions puis de paralysies, dont la soudaineté, tout à fait comparable à celle de l'ictus cérébral de l'hypertendu, est beaucoup plus dans la ligne des processus vasculaires que dans celle des processus inflammatoires du système nerveux.

LES SIGNES NEUROLOGIQUES

Les signes neurologiques sont dominés par les convulsions puis les paralysies.

Ils ont deux caractéristiques majeures :

- Leur focalisation;
- Leur irrégularité évolutive.

1° LES CONVULSIONS.

Constituent en général le premier signe de l'affection.

a) Dans les cas typiques ce sont des *crises Jacksonniennes* qui peuvent soit rester localisées à un membre, soit se généraliser secondairement après avoir gagné le membre homolatéral puis la face.

b) Les crises se reproduisent à un rythme très accéléré, au point de réaliser en général un véritable « *état de mal* » avec inconscience totale.

c) Au bout de quelques heures, parfois même de plusieurs jours, les convulsions se calment et font place à une phase de torpeur qui se dissipe peu à peu; on constate, alors que le malade présente une hémiplégie, plus rarement un syndrome paralytique de topographie différente.

2° LES PARALYSIES.

S'installent en effet secondairement dans les territoires primitivement atteints par les convulsions.

Elles affectent en général le type hémiplégique, mais d'une hémiplégie qui est souvent mal proportionnée, avec une nette prédominance sur l'un ou l'autre des membres homolatéraux.

Moins fréquemment la paralysie est une monoplégie (volontiers crurale), une quadriplégie (SCHLESSINGER et WELCH) ou une paraplégie.

Il arrive enfin que les signes pyramidaux soient associés à d'autres manifestations neurologiques, fonction de la topographie de la thrombose (déviation conjuguée de la tête et des yeux, aphasie) ou de son extension aux sinus de la base (paralysies des nerfs crâniens, en particulier du trijumeau ou des oculomoteurs).

Il est par contre très rare qu'existent des signes paralytiques périphériques trompeurs de type radiculaire; ainsi en était-il pourtant dans une observation rapportée par CHRISTOPHE, où, chez un enfant

de 3 ans présentant angine et abcès sous maxillaire, après un état de mal comitial s'installa une hémiplégie droite prédominant au membre inférieur, associée à une paralysie flasque de type radiculaire des muscles de l'épaule gauche. L'auteur considère que cette atteinte pluriradiculaire traduisait une phlébite des veines épidurales au niveau de la moelle cervicale.

3° L'EVOLUTION DE CES MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES.

Il est évident que la topographie des convulsions initiales et des paralysies est directement fonction du siège et de l'étendue de la phlébite. Leur évolution au cours des premières heures et des premiers jours possède ainsi une grande valeur séméiologique, car elle est particulièrement évocatrice de la progression de la thrombose le long des sinus et surtout des veines de la convexité; cette extension se fait souvent par « à coups » successifs, expliquant les irrégularités évolutives des manifestations neurologiques.

a) « *L'hémiplégie ascendante* » est le tableau le plus classique depuis LANNOIS : atteignant successivement le membre inférieur, le membre supérieur puis la face, elle exprime parfaitement en langage clinique la « descente » de la thrombose du S.L.S. dans les veines rolandiques.

Voici à titre d'exemple d'un tel syndrome rolandique le résumé d'une observation rapportée par MICHELL :

Un enfant de 15 mois, jusque là en parfaite santé présente brusquement des convulsions Jacksonniennes qui vont évoluer en 2 phases :

— Au cours de la première, elles sont d'abord localisées au pied et à la jambe gauche, puis deux heures plus tard atteignent le membre supérieur gauche, et enfin l'hémiface gauche.

— Le lendemain se produit une nouvelle série de crises convulsives, localisées cette fois à droite d'abord au membre inférieur, puis au membre supérieur et à l'hémiface.

L'enfant meurt très rapidement dans un état de mal convulsif généralisé avec hyperthermie. L'autopsie révèle une thrombose très importante du S.L.S. et des veines corticales adjacentes, se prolongeant jusque dans les sinus latéraux.

Une observation de MM. REBATTU, CHOSSEGROS et MEREAUD, que nous rapporterons plus loin, est un autre exemple très schématique de « syndrome rolandique veineux ».

b) « *L'hémiplégie descendante* » possède sans aucun doute la même valeur séméiologique; elle était déjà signalée par GOWERS (1888), et COURVILLE et NIELSEN (1953) l'ont considérée comme étant plus fréquente même que l'hémiplégie ascendante, puisque sur leurs 23 cas de manifestations cérébrales au cours des otites, ils notaient 17 fois une précession ou une prédominance au membre supérieur.

L'interprétation des phénomènes cliniques est ici aussi aisée que dans le cas précédent : CHATELLIER, COURVILLE et NIELSEN, SYMONDS ont en effet montré qu'ils traduisaient l'extension ascendante de la thrombose du sinus latéral à la veine de LABBE et de là aux veines rolandiques.

c) « *L'hémiplégie à bascule* » frappant l'un puis l'autre côté est pratiquement toujours synonyme de phlébite du sinus longitudinal supérieur s'étendant successivement à l'une puis l'autre des veines cérébrales moyennes (SYMONDS).

d) Mais nous devons convenir, qu'en dehors de ces 3 cas schématiques, on se trouve bien souvent en présence d'une scène neurologique plus mal systématisée, faite d'une succession plus ou moins anarchique de phénomènes excitomoteurs et déficitaires, dont l'intensité comme le siège sont particulièrement changeants. ce qui rend difficile un diagnostic topographique précis.

4° LES TROUBLES DE LA CONSCIENCE

Sont presque toujours présents, allant même dans la majorité des cas jusqu'à l'inconscience complète et au véritable coma.

Ils ont évidemment leur intensité maximum quand la scène clinique est celle d'un état de mal épileptique; mais ils ne peuvent être considérés comme de simples satellites des convulsions, car ils persistent longtemps après celles-ci et peuvent même se voir dans les formes purement hémiplégiques.

Les théories explicatives de cet état comateux sont, à peu de choses près, celles qui se proposent d'expliquer chez l'adulte le coma de l'ictus apoplectique par lésions artérielles :

— Atteinte des corps striés pour DANDY;

— Troubles circulatoires diffus avec œdème et stase généralisée pour BYERS et HASS, CAMPBELL.

Quoi qu'il en soit, il ne semble pas que ce coma puisse être considéré comme le témoin d'une topographie particulière de la thrombose (veine de Galien en particulier).

5° LES SIGNES D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE

Ne peuvent être, chez l'enfant et surtout chez le nourrisson que des signes objectifs, car la torpeur, les vomissements sont des manifestations beaucoup trop fréquentes pour avoir une grande valeur séméiologique.

Dans les formes à riche symptomatologie neurologique que nous décrivons dans ce chapitre, les signes d'hypertension intracrânienne ne sont pas constants : tension ou bombement de la fontanelle, œdème papillaire manquent souvent.

Nous verrons plus loin, qu'il n'en est pas de même dans certaines formes pseudotumorales ou hydrocéphaliques des thrombophlébites cérébrales.

LES SIGNES INFECTIEUX

1° Si l'on insiste à juste titre sur le caractère modéré de la fièvre au cours des thrombophlébites cérébrales postpuerpérales de l'adulte, cette notion ne s'applique pas à celles du jeune âge; dans la plupart des observations en effet, la fièvre est étroitement parallèle à l'intensité des manifestations neurologiques; elle atteint rapidement 40 à 41°, que l'origine de la phlébite soit manifestement infectieuse (otite par exemple) ou non (phlébite marastique, phlébite primitive). C'est dire que la fièvre n'est pas la traduction fidèle d'un processus infectieux; comme les troubles de la conscience, elle est le reflet de la souffrance cérébrale, peut-être plus spécialement celle des formations basales.

2° Malgré le coma et l'intensité de la pyrexie (et mises à part certaines formes étiologiques comme les phlébites dites marastiques)

l'aspect de l'enfant n'est pas celui d'une toxicose, ni en ce qui concerne son faciès, ni en ce qui concerne les troubles métaboliques apparents.

LES SIGNES VEINEUX EXTRA-CRANIENS

Il est classique de dire (GARCIN et PESTEL le notent expressément dans leur monographie) que les signes superficiels de stase veineuse s'observent plus nettement chez l'enfant que chez l'adulte, tout au moins lorsque la thrombose atteint certains sinus de la dure-mère.

a) Il est en fait exceptionnel que la phlébite du S.L.S. provoque, comme on le décrit dans les traités, une dilatation des veines du cuir chevelu, du front, des paupières, et un œdème douloureux des parties molles.

b) Il est moins rare d'observer des thromboses, des hémorragies, des dilatations veineuses dans des territoires plus limités :

— Dilatations veineuses unilatérales sus-orbitaires (VAN CREVELD, de BRUYNE et STONCK), temporales (SCHLESSINGER et WELCH).

— Thrombose de la veine émissaire mastoïdienne non expliquée par une infection mastoïdienne (MITCHELL).

— Hémorragie et thrombose des veines rétiniennes (MITCHELL).

c) Tout en notant la grande valeur séméiologique de ces manifestations indirectes, il faut également insister sur leur rareté; leur absence ne doit pas surprendre, et ne constitue pas un argument contre le diagnostic de phlébite cérébrale.

LES SIGNES BIOLOGIQUES

1° LE SANG.

a) Il ne semble pas que l'étude de la crase sanguine (prothrombine, fibrinogène) ait été faite systématiquement dans les phlébites cérébrales de l'enfant.

b) Il apparaît au contraire que les modifications de la numération globulaire et de la formule leucocytaire sont assez fréquentes; la plupart des auteurs notent des hyperleucocytoses avec polynucléose assez nette, même en l'absence de foyer suppuré causal.

2° LE LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN présente fréquemment des modifications cytochimiques, mais elles ne sont pas caractéristiques :

a) On note souvent une hypercytose à formule mixte, qui peut aller de quelques éléments à plusieurs centaines.

b) La conservation du taux du sucre, l'hyperabulminorachie, l'éventuelle hyperchlororachie (Ebbs) n'ont pas grande valeur séméiologique.

c) Les deux modifications qui semblent les plus importantes sont :

— La xanthochromie du liquide;

— Et la présence d'un grand nombre d'hématies (étant bien entendu qu'on peut tenir compte de ces deux caractères que si la ponction lombaire n'a pas été troublée par une piqure vasculaire).

Selon GARCIN et PESTEL, l'absence de modifications du liquide céphalo-rachidien traduirait une localisation strictement sinusale de la thrombose, leur présence une atteinte associée ou isolée des veines corticales cheminant dans les aspects arachnoïdiens.

LES EXAMENS SPÉCIAUX

1° L'EXAMEN DU FOND D'ŒIL.

— Peut être entièrement négatif.

— Mais il peut également révéler, soit un œdème papillaire, soit ce qui est plus caractéristique une thrombose des veines rétiniennes, ou des hémorragies périvasculaires (ELLIS).

2° LES ANGIOGRAPHIES représentent a priori la méthode de choix pour le diagnostic des oblitérations veineuses, sinusales surtout. ELLIS, HOLUB, ont en effet pratiqué dans ces cas des sinographies qui furent démonstratives.

Nous pensons cependant que ces méthodes, et même l'artériographie carotidienne, comportant des dangers sérieux, dans ces cas de phlébite cérébrale où la circulation de retour est en partie bloquée, et qu'il vaut mieux s'abstenir de les pratiquer.

3° L'ELECTROENCEPHALOGRAPHIE. (1)

Chez l'enfant, les signes E.E.G. s'inscrivent sur un rythme de base dont les différents caractères : fréquences des ondes cérébrales, voltage ne répondent pas à des constantes définies. En effet ces divers éléments se modifient selon l'âge ; ils sont de plus variables, à âge identique, selon les sujets.

Néanmoins, au cours des phlébites cérébrales, les signes E.E.G. peuvent être identifiées par leurs caractères propres que nous allons décrire.

Au début, c'est à dire lors de l'installation des signes cliniques, les critères électrographiques sont au maximum. Ils sont marqués par l'existence d'ondes très lentes, de la bande Delta, entre 1 et 3 cycles seconde, d'amplitude exagérée, de voltage deux à trois fois supérieur à celui du rythme physiologique. Ces ondes lentes sont continues, remplaçant le rythme normal, lequel n'est pas observé. Elles sont interprétées par les électroencéphalographistes comme la traduction d'une « souffrance cérébrale ». Dans les phlébites unilatérales ces signes siègent sur une grande partie, sinon sur la totalité de l'hémisphère malade, et créent une asymétrie entre les deux hémisphères. Cependant il est fréquent de constater sur l'hémisphère opposé sain, des ondes delta moins lentes que celles précédemment décrites, à trois, quatre ou cinq cycles seconde, survenant par bouffées, coupant le rythme normal, qui est cependant conservé ; il est difficile de dire s'il s'agit alors de lésions phlébitiques bilatérales ou s'il s'agit d'une simple transmission à distance d'ondes pathologiques. Dans les phlébites du sinus longitudinal les signes peuvent être identiques sur les deux hémisphères. Ces ondes lentes n'ont pas de caractère ni de morphologie spécifique.

Mais elles sont associées à des *pointes* soit isolées, sporadiques, soit groupées en bouffées, venant interrompre la monotonie du rythme lent

(1) Nous tenons à remercier le D^r A. FOURNET de l'aide précieuse qu'il nous a accordée pour la rédaction de ce chapitre d'électroencéphalographie.

de « souffrance cérébrale ». Ces pointes n'ont pas, elles non plus, de caractère spécifique; elles sont interprétées comme des signes irritatifs. *Cette réunion de signes de souffrance cérébrale et de signes irritatifs est très caractéristique des thrombophlébites.*

L'évolution des signes électrographiques est également intéressante à considérer.

— La rétrocession des signes de souffrance se fait progressivement par l'augmentation de fréquence des ondes delta passant de 1 à 2 cycles seconde à 3 ou 4, cependant que leur amplitude diminue.

— Ultérieurement, elles ne surviennent que par lambeaux séparés par des intervalles plus ou moins longs de rythme normal.

— Elles peuvent disparaître complètement et n'être plus retrouvées que d'une manière incidente lors de l'épreuve d'hyperpnée, avant de s'estomper définitivement.

Tels sont les cas d'évolution favorable; mais dans d'autres cas si ces ondes lentes s'atténuent ou disparaissent, on peut observer l'exagération des signes irritatifs et leur localisation sous une électrode, sous forme de bouffées de pointes; on assiste alors au développement de ce qu'il est convenu d'appeler « foyer irritatif localisé » ou « foyer épileptogène ».

Dans d'autres cas enfin, les ondes lentes disparaissent également, mais font place à un rythme très plat microvolté, dysrythmique, surchargé de fines bouffées d'« activité rapide » à 25-30 cycles seconde, témoin d'un processus d'atrophie cérébrale sur lequel peut, au reste se surimprimer des pointes épileptogènes.

Ainsi, au début, l'E.E.G. présente un intérêt diagnostique indéniable; ultérieurement, en permettant de suivre en quelque sorte, les processus anatomiques, il contribue à se faire une opinion sur le pronostic des phlébites et, à en présumer leurs séquelles éloignées (atrophie, épilepsie...).

ASPECTS SYMPTOMATIQUES PARTICULIERS

Si l'on peut résumer par la formule « convulsions-coma-hémiplégie » le tableau schématique de la phlébite cérébrale, celle-ci peut également réaliser des scènes moins typiques.

1° - Formes suraiguës purement convulsives

Dans nos observations N° 1 et N° 2, la maladie n'a pratiquement été constituée que par un état de mal convulsif de la plus haute gravité, avec coma profond et hyperthermie. Un tel tableau a conduit à la mort en 10 et 36 heures, sans laisser aux paralysies le temps d'apparaître.

L'observation de CHALIER et NAUSSAC leur est tout à fait comparable, et l'on peut conclure à la signification très péjorative des formes caractérisées par la prolongation de l'état de mal convulsif.

2° - Formes purement ou essentiellement paralytiques

Extériorisant sans doute une thrombose moins importante ou plus localisée des veines cérébrales, elles réalisent cliniquement le tableau de « l'hémiplégie aiguë infantile », soit primitive, soit précédée seulement d'une ou deux crises convulsives mineures.

De telles formes semblent fréquentes, puisque parmi les 11 observations rapportées par MITCHELL, 8 au moins méritent cette dénomination.

Nous nous permettons de discuter à leur sujet une publication récente de RAYBAUD, ayant pour titre : « le syndrome d'hémiplégie fugace infectieuse de l'enfance ». L'auteur rapporte 8 observations d'enfants ou de nourrissons, dont 4 ont moins de 20 mois, et dont le plus âgé a 13 ans 1/2. L'affection est caractérisée par l'installation rapide d'une hémiplégie, parfois précédée de convulsions localisées à la moitié du corps qui sera atteinte. Elle survient chez des enfants présentant une

rhino-pharyngite aiguë ou une angine, et regresse en quelques jours, de même que les perturbations électroencéphalographiques. Ce syndrome correspond selon l'auteur à une poussée « d'encéphalite œdémateuse ». Ce que nous savons aujourd'hui du substratum anatomique et des mécanismes pathogéniques de telles « encéphalites », nous autorise à penser que les observations de RAYBAUD correspondent en fait à d'authentiques thromboses des veines corticales.

Nous devons noter enfin que ces formes purement paralytiques des thromboses veineuses ont en général un pronostic bien meilleur, sous l'angle vital tout au moins, que les formes à type d'état de mal. Ce sont celles pour lesquelles une thérapeutique anti-coagulante précoce cherche à amoindrir la lourdeur des séquelles.

3° - Formes pseudotumorales

Sous le qualificatif « pseudotumorales » nous voulons ranger des formes à séméiologie neurologique assez nettement focalisée, évoluant progressivement ou par « à coups » sur plusieurs semaines, et s'accompagnant de signes objectifs d'hypertension intracrânienne, en particulier d'œdème papillaire. Un tel tableau peut faire craindre une néoformation tumorale si toute notion étiologique échappe, surtout un abcès du cerveau lorsque (comme c'est en général le cas) l'enfant présente ou a présenté par ailleurs une infection otomastoïdienne. La scène neurologique est faite le plus souvent de manifestations motrices, convulsives ou déficitaires. Mais elle peut être beaucoup plus atypique puisque dans l'observation rapportée par MM. BERNHEIM, J. LANTERNIER et BIANCO, l'enfant n'extériorisait guère que la souffrance de son lobe temporal par des hallucinations visuelles et une aphasie.

Un certain nombre des observations publiées par ROGER, ARNAUD et PAILLAS sous le titre « d'encéphalite pseudo-tumorale » doivent évoquer à notre avis la phlébite cérébrale; dans le chapitre consacré par ces auteurs aux formes séméiologiquement circonscrites et évolutivement régressives, 2 observations concernent des enfants. Dans les 2 cas le tableau clinique était celui de crises jacksoniennes puis d'hémiplégie constituée en plusieurs semaines et accompagnée d'œdème du fond d'œil. Dans les 2 cas également, on trouvait une otite à l'origine des accidents. On ne pourrait certes que suspecter l'origine veineuse de telles manifestations si une intervention exploratrice n'avait été pratiquée par les auteurs : « Grand volet frontopariétal droit; cerveau congestif, œdéma-

teux, avec volumineuses veines corticales réunies en tête de méduse. L'exploration ne montre pas de tumeur. Reposition du volet et fermeture ».

Nous ne saurions insister davantage que pour affirmer que le caractère hypertensif d'un syndrome de type encéphalitique ajoute plus qu'il ne retranche à la probabilité de sa nature phlébitique.

4° - Formes hydrocéphaliques

Dans certains cas, enfin, il n'existe aucun signe neurologique précis de localisation, et c'est le tableau d'une hypertension intracrânienne isolée (FRENCKNER, BAILLY et HASS, observation N° 1) voire celui d'une hydrocéphalie.

L'observation la plus précise à ce sujet est celle de ELLIS (1937) : chez un enfant de 5 mois présentant des signes de septicémie subaiguë (phlébite ombilicale, tibiale, scrotale, thoracique) se constitue un tableau d'hydrocéphalie avec augmentation de la circonférence crânienne, disjonction des sutures, impressions digitales sur les radiographies. L'examen oculaire révèle une atrophie optique. La ventriculographie montre des ventricules très dilatés, et l'injection de perabrodil dans le S.L.S. objective une oblitération de ce dernier 2 pouces 1/2 en arrière de la fontanelle antérieure. L'évolution s'est faite vers une amélioration lente, mais progressive.

L'observation N° 2 de BAILEY et HASS 1937) est également très significative : après un épisode digestif aigu et grave, se constitue chez une fillette de 10 mois un tableau d'hydrocéphalie accompagnée bientôt de convulsions. Malgré la ponction « d'hématomes sous-duraux » et une intervention exploratrice la mort se produit rapidement. La vérification révèle une thrombose du S.L.S.

De telles formes hydrocéphaliques ont été spécialement étudiées par SYMONDS (1931). Cet auteur critique à ce sujet la notion classique de méningite séreuse hypertensive, et rapporte à des thromboses du S.L.S. les hydrocéphalies otitiques aiguës qu'il a observées.

D. S. RUSSEL, dans son livre sur les hydrocéphalies présente quelques observations anatomocliniques comparables.

ÉVOLUTION

Négligeant dans ce chapitre, comme dans celui de l'étude symptomatique, les thrombophlébites isolées et caractérisées des sinus de la base du crâne, nous n'envisageons que l'évolution des « phlébites cérébrales à masque encéphalitique ». Elle peut se faire dans 4 directions :

- La mort dans des délais très courts;
- Les complications locales;
- La guérison totale;
- L'installation de séquelles psychomotrices plus ou moins importantes.

Les rechutes et récidives enfin ne sont pas impossibles, les lésions veineuses séquellaires pouvant constituer le point d'appel par une nouvelle thrombose.

1° - Les formes rapidement mortelles

Sont du type de celles dont nous avons rapporté les observations anatomocliniques; elles correspondent le plus souvent aux formes suraiguës convulsives.

Parmi les manifestations ayant une valeur nettement péjorative, nous nous croyons autorisé à retenir :

- La persistance de l'état de mal convulsif malgré la thérapeutique symptomatique;
- L'hyperthermie stable à plus de 40°;
- Les troubles respiratoires extériorisant la souffrance bulbaire;
- La rigidité permanente ou paroxystique qui peut réaliser de véritables crises d'opisthotonos. (DEVIC, GIRARD et MASSON, MAIJA MIETTINEN, D. S. RUSSELL).

De telles formes suraiguës semblent correspondre anatomiquement :

- Soit à des lésions diffuses mais très intenses (observations personnelles).
- Soit à des thromboses du système veineux profond atteignant en particulier les veines basillaires et les veines de Galien (THUREL, PEDRONO et GRUNER).

2° - Les formes avec complications locales, cérébroméningées

a) Complications méningées

1° *La méningite purulente* est une complication classique des thrombophlébites des sinus; elle est en fait très rare dans le cadre des phlébites pseudoencéphalitiques, puisque la seule observation que nous ayons trouvée à ce sujet est celle d'AUBERTIN et VERIN (encore qu'ici la thrombophlébite suppurée du S.L.S. fût survenue dans des conditions très particulières, l'injection intra-sinusale de subtosan). Les observations de phlébites compliquant une méningite sont donc beaucoup plus fréquentes que celles de méningite compliquant une phlébite.

2° *Les autres complications méningées* méritent une place plus importante; la réalité d'hydrocéphalies, d'hémorragies méningées, d'hématomes arachnoïdiens cloisonnés secondaires à des thromboses veineuses est bien démontrée. Nous pensons, qu'en conséquence, il serait intéressant de chercher à faire la part de la phlébite cérébrale, dans l'étiologie de certaines hydrocéphalies aiguës, hémorragies méningées ou « hématomes sous-duraux » en apparence primitifs, mais survenant dans le décours d'une scène infectieuse.

b) *Les abcès du cerveau* constituent classiquement l'aboutissant d'un assez grand nombre de phlébites septiques. Il est certain que les traitements antibiotiques actuels ont considérablement diminué leur fréquence, mais l'abcédation demeure une éventualité toujours possible comme en témoignent les observations de CHRISTOPHE (1951). Selon cet auteur, le diagnostic de cette complication, doit s'appuyer non seulement sur les données cliniques et radiologiques habituelles, mais aussi et surtout sur l'évolution des signes électroencéphalographiques.

3° - Les formes totalement régressives

La notion que les phlébites cérébrales tiennent une grande place dans le cadre des syndromes dits « encéphalitiques » de l'enfant n'est pas admise sans réticence par tous les auteurs. Il est évident que notre argumentation aurait beaucoup plus de poids si elle pouvait s'appuyer sur un grand nombre de faits anatomiques; mais une telle preuve « à postériori » ne peut être apportée que dans la minorité des cas, car les

phlébites cérébrales ont le plus souvent une évolution régressive. La connaissance beaucoup plus précise des phlébites cérébrales de l'adulte (en particulier celle des phlébites postpuerpérales) permet en effet d'affirmer que la nature veineuse d'une manifestation cérébrale ne saurait être éliminée sous prétexte de sa curabilité complète; ainsi les observations de CHRISTOPHE, celle de MM. BERNHEIM, LANTERNIER et BIANCO, permettent-elles de suivre la disparition complète des signes infectieux d'abord, des troubles neurologiques ensuite, des perturbations électroencéphalographiques enfin.

4° - Les séquelles

Sont pourtant très fréquentes, et conjointement à la mortalité immédiate, elles font de la phlébite cérébrale une maladie très grave.

a) Elle doit en effet être considérée comme étant à l'origine d'un grand nombre « *d'encéphalopathies chroniques* » dites postencéphaliques, que celles-ci soient à traduction motrice prédominante (épilepsie, hémiplégie) ou qu'elles soient dominées par des manifestations psychiques (troubles du caractère, débilité mentale, instabilité ou même démence).

b) Reprenant sur le plan clinique l'hypothèse que nous avons déjà formulée à propos de l'évolution anatomique des lésions cérébrales postphlébitiques, on peut se demander si des *atrophies et scléroses cérébrales diffuses*, dont certaines sont rangées dans le cadre de la maladie de Schilder-Foix n'ont pas une origine veineuse. On accorde à cette maladie (qui se voit essentiellement chez l'enfant ou l'adolescent) deux stades évolutifs :

— Le premier, qui peut avoir un début aigu, réalise un tableau d'encéphalite hypertensive et pseudotumorale; il correspond à des lésions œdémateuses, responsables du syndrome radiologique « gros cerveau, petits ventricules »;

quadriplégie, et moins constamment troubles oculaires; il correspond à des lésions sclérosantes et démyélinisantes de la substance blanche, responsable du syndrome radiologique « petit cerveau, gros ventricule ».

— Le deuxième, dont la durée va de quelques semaines à plusieurs années, est marqué par une grave détérioration mentale avec hémiparésie.

On peut parfaitement concevoir qu'une phlébite cérébrale, qui est capable (nous l'avons vu dans l'observation N° 1) de créer un œdème

impressionnant des deux centres ovales, puisse donner lieu à une telle évolution anatomoclinique. Il serait dans ces conditions du plus haut intérêt d'expertiser la cachexie rapide des maladies de Schilder-Foix, et de rechercher si elle ne peut être parfois expliquée par une phlébite des veines hypophysaires, du type de celles qui réalisent le syndrome de Sheehan.

Quoiqu'il en soit de ces hypothèses, l'importance des séquelles des phlébites cérébrales justifie l'intérêt qui s'attache à une thérapeutique précoce, cherchant à amoindrir les dégâts parenchymateux secondaires à l'oblitération veineuse.

DIAGNOSTIC

Envisager tous les problèmes de diagnostic que peuvent poser les phlébites cérébrales chez l'enfant, serait faire le tour de toute la pathologie de l'encéphale; nous avons vu en effet qu'elles pouvaient revêtir de multiples aspects symptomatiques, encéphalitiques, tumoraux ou méningés.

Nous ne voulons pas ici discuter le diagnostic d'une hydrocéphalie, d'un hématome sous-dural, ou d'une hémorragie méningée. Notre but est simplement de tenter de mettre en évidence des éléments qui permettent de différencier la phlébite cérébrale des autres syndromes encéphalitiques ou pseudoencéphalitiques.

LE DIAGNOSTIC POSITIF.

Repose essentiellement sur des éléments cliniques et étiologiques.

1° *Éléments cliniques.*

C'est à la phlébite cérébrale qu'il faut penser de prime abord devant un tableau « encéphalitique » à traduction neurologique focalisée. Nous pensons en effet que l'équation (convulsions localisées + coma + hémiplégie = phlébite cérébrale) a toute chance de se vérifier lorsqu'elle se place dans un cadre étiologique adéquat, et en dehors de toute possibilité d'embolie artérielle (cardiopathie, endocardite infectieuse).

2° *Éléments étiologiques.*

a) La découverte d'un facteur causal sous la forme d'une infection profonde ou superficielle dans la sphère crâniofaciale est un gros appoint pour le diagnostic, et tous les moyens doivent être mis en œuvre pour la dépister (examen O.R.L. en particulier).

b) Mais il est certain que la négativité d'une telle recherche ne permet pas d'éliminer la phlébite cérébrale, puisque les statistiques publiées révèlent qu'un assez grand nombre d'entre elles sont en apparence primitives.

3° *Les examens spéciaux.*

Peuvent enfin apporter des éléments intéressants : numération et formule sanguine, ponction lombaire, examen du F.O., E.E.G.

LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

1° - Encéphalites

Le diagnostic entre phlébite cérébrale et encéphalite aiguë paraît a priori d'une extrême difficulté si l'on accorde à cette dernière les imprécisions séméiologiques et étiologiques habituelles. Il est en fait assez simple si l'on admet les bases générales dont nous avons fait l'introduction de ce travail. Nous avons en effet tenté de mettre en évidence deux notions :

— *Les encéphalites aiguës sont essentiellement des complications secondaires de maladies infectieuses.*

— *Leur séméiologie a volontiers des caractères particuliers* qui extériorisent une atteinte disséminée du névraxe ou une localisation électorale dans une région déterminée.

a) *Au cours d'une maladie infectieuse, surtout éruptive* nous admettons qu'au risque de « laisser passer » une phlébite, on rattache à une encéphalite tout tableau cérébral aigu même si celui-ci revêt une allure quelque peu atypique.

b) *Mais lorsque la scène neurologique s'installe primitivement*, nous pensons que c'est une grave erreur de la rapporter à priori à une encéphalite pour deux raisons :

1° La rareté des encéphalites aiguës primitives est aujourd'hui parfaitement démontrée par les examens anatomiques, et prend toute sa valeur si on la compare à la fréquence des phlébites cérébrales vérifiées.

2° Une étude séméiologique précise doit par ailleurs permettre, dans la majorité des cas, une discrimination assez facile.

— En effet, nous n'avons pas trouvé dans la littérature d'observation indiscutable d'encéphalite primitive véritable ayant adopté l'allure convulsive puis hémiplégique que nous considérons comme très particulière à la phlébite.

— Tous les cas publiés adoptent, au contraire, soit une séméiologie complexe (associant par exemple signes pyramidaux, oculaires cérébellovestibulaires et psychiques) soit une séméiologie cérébelleuse ou myélitique prédominante.

¶ Nous devons pourtant admettre que les formes suraiguës diffuses des leucoencéphalites peuvent avoir une symptomatologie purement convulsive du type de certaines phlébites cérébrales, mais elles sont certainement exceptionnelles à titre primitif. En présence d'un tel tableau, *le diagnostic de phlébite cérébrale se justifie donc pour deux raisons : d'abord pour des raisons de fréquence ; ensuite pour des raisons de possibilités thérapeutiques.*

2° - Les manifestations cérébrales neurovégétatives et métaboliques

a) Dans la majorité des cas, elles se différencient aisément des phlébites cérébrales ; grâce à leur séméiologie et à leur contexte étiologique.

1° Séméiologiquement en effet, elles réalisent des troubles diffus, dominés par ceux de la conscience et du tonus musculaire, marqués plus accessoirement de convulsions généralisées.

2° Etiologiquement, elles surviennent dans des circonstances très particulières et précises, dont il est facile dans la majorité des cas de faire le diagnostic clinique et l'inventaire biologique.

b) Mais il est des problèmes difficiles, posés par l'installation secondaire de manifestations neurologiques importantes dont on se demande si elles révèlent de la dysmétabolie cérébrale ou d'une phlébite dite marastique (notre observation N° 13 en est un exemple). Nous pensons que la conduite à tenir est fonction à la fois du type des signes nerveux et données biologiques :

1° Lorsque le tableau cérébral est diffus, et les perturbations métaboliques patentes, il faut rejeter le diagnostic de phlébite cérébrale, et s'attacher à la correction des troubles métaboliques.

2° Au contraire, si celle-ci est déjà réalisée, et que les manifestations neurologiques sont du type focalisé, il faut faire le diagnostic de thrombose veineuse et entreprendre le traitement anticoagulant.

3° - Cas particuliers

Les phlébites cérébrales, dans leurs formes atypiques posent de nombreux problèmes que nous ne pouvons pas envisager ici. Nous voulons seulement noter que dans certaines formes pseudotumorales, le diagnostic peut être difficile avec les néoformations proprement dites, et surtout avec les *abcès du cerveau* lorsque l'étiologie connue est une infection otomastoïdienne.

Ainsi, dans l'observation de MM. BERNHEIM, Mlle LANTERNIER et BIANCO, la scène clinique évoquait-elle très fortement un abcès temporal, le diagnostic fut d'ailleurs hésitant jusqu'à l'apparition de signes proprement veineux, en l'occurrence une atteinte du sinus caverneux. Nous ne pouvons que relever, à propos de cette observation, certaines nuances séméiologiques et évolutives :

— la brusquerie du début ;

— l'aggravation et l'enrichissement de la scène clinique et la diffusion des signes électroencéphalographiques malgré le traitement antibiotique.

TRAITEMENT

L'efficacité d'une thérapeutique adéquate contribue à faire de la phlébite cérébrale une affection du plus grand intérêt. En dehors des prescriptions symptomatiques (barbituriques contre les convulsions, sérum hypertonique et sulfate de magnésie contre l'hypertension intracrânienne), *le traitement des phlébites cérébrales impose trois impératifs absolus :*

- *la cure éventuelle du foyer infectieux, causal* (otite mastoïde, abcès en particulier) ;
- *l'administration d'antibiotiques ;*
- *l'usage d'anticoagulants.*

Nous passerons rapidement sur les deux premiers éléments dont l'intérêt n'est discuté par personne.

Le traitement anticoagulant connaît au contraire des adversaires (BARNETT et HYLAND) ; il peut paraître en effet paradoxal de traiter par des anticoagulants une affection dont les conséquences cérébrales et méningées sont des lésions de type hémorragique.

On peut répondre à une telle critique par trois ordres d'arguments :

1° Les arguments d'ordre physiopathologique.

Les vastes foyers nécrotiques et hémorragiques que l'autopsie découvre à l'intérieur de la masse cérébrale ne représentent sans doute que le degré ultime des perturbations parenchymateuses provoquées par la phlébite. Il est vraisemblable que celles-ci sont d'abord du type purement œdémateux, et que l'arrêt de la circulation de retour joue un grand rôle dans leur genèse. Une thérapeutique anti-coagulante appliquée à ce stade peut rompre le barrage et libérer l'œdème, comme en matière de phlébite périphérique. Appliquée à un stade plus tardif, nous pensons qu'elle peut encore avoir une influence nettement favorable en soulageant les systèmes veineux et capillaire d'une stase et d'une hyperpression secondaires à la thrombose. En regard d'un tel

avantage, le risque d'exagération des lésions hémorragiques précisément secondaires à l'hyperpression ne doit pas peser lourd à notre avis.

2° *Les arguments d'ordre « pathologie générale ».*

L'emploi des anticoagulants en matière de thrombose veineuse périphérique est aujourd'hui systématique, que celle-ci soit ou non compliquée d'embolie ou d'infarctus pulmonaire.

Si l'on en croit les auteurs qui ont envisagé ce problème de très près, le traitement par l'Héparine ou les dérivés du dicoumarol d'un infarctus pulmonaire constitué n'a jamais augmenté les traductions hémorragiques de ce dernier; dans une étude portant sur 50 malades, J. FAVRE-GILLY, Mme BOREL-MILHET, Mlle BRUEL et GARNIER notent : « l'expectoration ne s'est jamais maintenue hémoptoïque plus de deux ou trois jours, elle n'est jamais devenue hémorragique sous l'influence des anticoagulants. En aucun cas, lorsqu'il existait, l'épanchement pleural n'est devenu hémorragique. »

Il est donc permis de penser que lorsqu'une lésion exsudative et hémorragique n'est que la conséquence d'une oblitération vasculaire surtout veineuse, un traitement anticoagulant s'adressant à la cause ne risque pas d'en augmenter les effets.

3° *Les arguments cliniques.*

Toutes ces considérations, d'ordre purement théorique, ne seraient qu'à demi convaincantes, si elles ne s'appuyaient sur des faits cliniques indiscutables.

Rien n'est plus démonstratif de l'action des anticoagulants sur les phlébites cérébrales que deux observations lyonnaises récemment publiées.

OBSERVATION DE MM. BERNHEIM M., LANTERNIER J. ET BIANCO E. (1953)

Un enfant de 10 ans présente depuis 8 jours une température oscillante atteignant 40°, de violentes céphalées et quelques vomissements. A plusieurs reprises se sont par ailleurs produites des absences et des hallucinations visuelles de type temporal. Une otorrhée gauche, s'étant manifestée déjà il y a plusieurs années, récidive depuis deux semaines.

A l'entrée à l'hôpital, l'enfant est pâle, très obnubilé, confus. Sa température est à 38°, et l'examen somatique, en particulier neurologique

est négatif. Un F.O. normal permet une P.L. qui malgré l'absence de réaction méningée clinique retire un liquide louche contenant :

900 éléments blancs dont 68 % de polynucléaires;

1 g. 5 d'albumine;

0 g. 55 de sucre;

7 g. 30 de chlorure.

Pas de microbes. Cultures stériles.

Les radiographies du crâne sont normales.

Un électroencéphalogramme montre un « très important foyer de souffrance cérébrale gauche ».

Malgré un traitement antibiotique intensif (pénicilline et streptomycine) de *nouvelles manifestations neurologiques* apparaissent, en particulier une aphasie, des troubles de la vue et un œdème papillaire bilatéral à 2-3 dioptries.

Un nouvel E.E.G. indique une « aggravation par diffusion du processus encéphalitique » ce qui, pour le Dr LECUIRE, à qui l'enfant est montré, n'est pas en faveur d'une collection suppurée et constitue un argument d'abstention chirurgicale.

Une médication hypotensive (sérum glucosé hypertonique et novocaïne) est ajoutée aux antibiotiques. Malgré ce fait, plus de 15 jours après l'entrée du malade dans le service, l'apparition à gauche d'un œdème palpébral avec exophtalmie, d'une ophtalmoplégie et d'une atteinte du trijumeau extériorise la *thrombose du sinus caverneux* et vient signer par là la nature phlébique des manifestations précédentes.

On pratique alors (Dr J. GAILLARD) une large mastoïdectomie qui révèle d'importantes lésions osseuses, l'intégrité apparente du sinus latéral, et l'absence d'abcès extradural.

On associe rapidement aux thérapeutiques jusque-là utilisées l'héparine à la dose moyenne de 300 mg. par jour. Dès l'institution de ce traitement l'état général s'améliore rapidement, les paralysies oculaires, l'œdème papillaire, l'aphasie diminuent progressivement pour disparaître complètement au bout de 3 semaines. Des électroencéphalogrammes pratiqués 2 et 3 mois après le début de la maladie montrent d'abord une amélioration considérable, ensuite une normalisation parfaite.

Cette observation appelle un triple commentaire :

1° *En ce qui concerne la clinique* le tableau de phlébite cérébrale à traduction purement temporaire et hypertensive n'a jamais été décrit à notre connaissance. Sa nature véritable n'a pu d'ailleurs être établie que par l'apparition secondaire d'une phlébite du sinus caverneux.

2° *En ce qui concerne l'électroencéphalogramme* nous devons noter l'énorme intérêt de cet examen qui a permis d'éliminer l'abcès temporaire que la scène clinique évoquait fortement.

3° *En ce qui concerne la thérapeutique enfin.* Cette observation est la démonstration de l'efficacité du traitement anticoagulant. Malgré les

antibiotiques et les hypotenseurs du L.C.R. l'apparition de nouveaux signes neurologiques extériorisait manifestement la progression de la thrombose. Celle-ci fut stoppée nettement par l'Héparine, qui amena une régression puis une disparition de toutes les manifestations cérébrales.

OBSERVATION DE MM. REBATTU, CHOSSEGROS ET MEREAUD (1952)

Donne lieu aux mêmes commentaires évolutifs.

Une fillette de 8 ans présente une otite droite avec température à 39° depuis 8 jours.

Une réaction méningée authentifiée par la P.L. (41 éléments) fait pratiquer une mastoïdectomie totale.

Malgré l'intervention et les antibiotiques (pénicilline, auréomycine) l'enfant va constituer en trois jours la plus typique des hémiplégies ascendantes, associée à des crises Bravais-Jacksoniennes subintrantes.

Elle st comateuse, sa température est à 41° et la situation paraît définitivement compromise lorsqu'est institué un traitement anticoagulant au tromexane. Dès le lendemain, la fièvre tombe, les convulsions cessent et l'évolution va se faire progressivement vers la guérison. Un mois plus tard, l'enfant ne conserve que de petites séquelles motrices au membre inférieur gauche.

En somme, chez cette enfant qui présente le tableau schématique de la thrombose du sinus longitudinal supérieur d'origine otitique, « il n'est pas possible de nier un parallélisme entre l'amélioration clinique et les 36 heures qui ont suivi l'administration du tromexane, alors que jusqu'ici les seuls antibiotiques n'avaient pas empêché les signes de progresser à tel point que l'enfant semblait perdue ».

Ainsi, la phlébite cérébrale s'isole du groupe des encéphalites non seulement par sa séméiologie et son étiologie, mais aussi et surtout par les possibilités thérapeutiques qu'elle offre. Après l'avoir comparée sous cet angle aux encéphalites virales (contre lesquelles les antibiotiques sont d'une inefficacité notoire) et aux encéphalites « allergiques » (dont le traitement est purement symptomatique) on conviendra de l'intérêt pratique de son diagnostic.

CONCLUSIONS

A. — En présence d'un tableau associant des signes infectieux et des troubles cérébraux caractérisés, on fait très fréquemment, chez l'enfant, le diagnostic d'encéphalite aiguë.

Lorsque l'évolution mortelle permet l'étude anatomique de tels cas, les lésions constatées ne sont que rarement celles des encéphalites véritables, c'est-à-dire des altérations inflammatoires du tissu nerveux.

Cette constatation ne doit pas surprendre, car, lorsqu'on fait le bilan des encéphalites connues, on aboutit à la notion que les encéphalites virales sont exceptionnelles en France, et que les leucoencéphalites ne prennent que rarement l'allure d'une affection neurologique primitive.

B. — Un certain nombre de tableaux « pseudoencéphalitiques » correspondent à des altérations ou à des souffrances cérébrales d'origine neurovégétative ou métabolique :

- Leur substratum anatomique est assez particulier.
- Leur séméiologie neurologique est de type diffus.
- Leur diagnostic repose sur des notions étiologiques, cliniques et biologiques en général faciles à rassembler.

C. — Les phlébites cérébrales méritent, dans le cadre des syndromes cérébraux « de type encéphalite aiguë », une place plus importante que celle qui leur est classiquement attribuée.

1° Leur identification s'appuie sur des bases anatomiques solides, démontrant qu'elles peuvent créer dans le parenchyme cérébral des lésions très variées :

- œdème diffus de la substance blanche;
- infarctus hémorragiques, uniques ou multiples;
- pseudo-encéphalite hémorragique;
- plus rarement hémorragie méningée ou hydrocéphalie.

2° Leur fréquence est expliquée par les particularités anatomiques et physiologiques de la circulation veineuse cérébrale de l'enfant et du nourrisson, qui est en communication étroite avec des régions chroniquement infectées.

3° Leur étiologie est en effet dominée par les infections superficielles ou profondes de la sphère crânio-faciale, celles en particulier de l'oreille et des voies respiratoires supérieures. Il existe néanmoins des phlébites secondaires à des causes générales (déshydratation, ralentissement circulatoire) et des phlébites en apparence primitives.

4° Leur séméiologie est caractérisée par la focalisation des manifestations neurologiques, et le syndrome « convulsions-coma-hémiplégie » est hautement évocateur de thrombose veineuse.

Mais celle-ci peut également adopter des allures purement convulsives, et revêtir des aspects pseudo-tumoraux et hydrocéphaliques.

5° L'évolution des phlébites cérébrales peut se faire vers la restitution intégrale; elle peut aussi donner lieu à des complications locales comme des hémorragies méningées ou des abcès du cerveau; mais surtout elle est dominée par deux risques :

— un risque vital, dans les formes suraiguës à type d'état de mal convulsif rebelle à toute thérapeutique symptomatique;

— un risque fonctionnel, car les séquelles neurologiques sont très fréquentes : retard psycho-moteur, troubles du caractère, manifestations paralytiques ou épileptiques. Certaines encéphalopathies post-phlébitiques revêtent même des aspects anatomiques et cliniques du type de ceux de la maladie de Schilder-Foix.

6° C'est dire l'intérêt d'un traitement précoce comportant la cure éventuelle du foyer infectieux causal, et l'administration contrôlée d'antibiotiques et d'anticoagulants.

Vu : LE DOYEN,
 HERMANN.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
M. BERNHEIM.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 30 janvier 1954.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

1. ALAJOUANINE Th., MARQUEZY, HORNET et LADET. — Les lésions du système nerveux au cours du syndrome malin toxiinfectieux de l'enfance. **Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris**, t. XXIX, 1938, pp. 1512-1519.
2. ALAJOUANINE et THUREL. — Pathologie de la circulation cérébrale. **Revue Neurologie**, t. LXV, 1936, pp. 1275-1357.
3. AUBERTIN et VERIN. — Thrombophlébite suppurée du sinus longitudinal supérieur chez un nourrisson de quinze mois. **Arch. Fr. de Pédi.**, t. VII, 1951, p. 684.
4. BAILEY et HASS (G.-B.). — Dural sinus thrombosis in early life. **The Journ. of Pediatrics**, t. XI, 1937, p. 755.
5. BARNETT H. et HYLAND H. — Non infective intracranial venous thrombosis. **Brain**, 1953, t. LXXV, pp. 36-49.
6. BARTHELEMY (Jacqueline). — Les accidents cérébraux par hypoglycémie au cours du traitement par l'insuline. **Thèse Lyon**, 1942-1943.
7. BASCH et BAAR. — Cité par L. VAN BOGAERT.
8. BECK et RUSSEL. — Experiments on thrombosis of the superior longitudinal sinus. **J. Neurosurg.**, t. III, 1946, p. 337.
9. BERG (Van den). — L'encéphalite vaccinale aux Pays-Bas. **Bull. Office Intern. Hyg. publique**, t. XXXVIII, 1946, pp. 847-848.
10. BERGOUIGNAN M. — Les complications neuro-méningées de la mononucléose infectieuse. **XLV^e Congrès des Neurol. et Aliénistes de Langue Française**, 1947.
11. BERNHEIM M., JEUNE M., GAILLARD L. et BEAUDOING. — Formes encéphalitiques mortelles des vomissements avec acétonémie. **Pédiatrie**, t. VI, 1951, p. 804.
12. BERNHEIM M., LANTERNIER J., FRANÇOIS R. et CHEVALLIER G. — Encéphalite acidotique chez le nourrisson au sein. **Pédiatrie**, t. VII, 1952, pp. 781-783.
13. BERNHEIM M. et BONNEFOY. — Encéphalite aiguë au cours d'une pneumonie infantile. **La Pédiatrie**, 1934, N° 5, pp. 115-116.
14. BERNHEIM M., LANTERNIER J., BIANCO E. — Thrombophlébite sinusale après otoantrite. Action favorable du traitement mixte : antibiotiques et Héparine. **Réunion, Soc. Lyonnaise de Pédiatrie**, 25 janvier 1953. (A paraître dans **Pédiatrie**, 1954.)
15. BERNHEIM M., GIRARD P.-F., LANTERNIER J. et LARBRE F. — Le rôle des thromboses veineuses dans les prétendues encéphalites aiguës primitives des enfants. **Réunion Soc. Lyonn. Pédiatrie**, nov. 1953. (A paraître dans **Pédiatrie**, 1954.)
16. BERNHEIM M., FRANÇOIS R., LOAEC Y., GENEVET L., Mme RUITTON-UGLIENGO. — Sur les syndromes biologiques des vomissements cycliques avec acétonurie. **Réunion Soc. Lyonn. Pédi.**, nov. 1953. (A paraître dans **Pédiatrie**, 1954.)
17. BERNHEIM M., FRANÇOIS R., PERRIN A., LOAEC Y. et GENEVET. — Syndrome de Debré-Fibeiger observé à sa phase terminale. Importance de l'hyperkaliémie, des troubles cardiaques et des lésions de myocardite parenchymateuse. **Réun. Soc. Lyonn. Pédi.**, déc. 1953. (A paraître dans **Pédiatrie**, 1954.)

18. BERNHEIM M. — Forme foudroyante d'encéphalite varicelleuse. **Lyon Médical**, t. I, 1935, p. 171.
19. BERTRAND (Guy). — Formes cliniques des encéphalites du nourrisson. **Thèse**, Lyon, 1938-39.
20. BIGGART J., FISCHER J. — Meningoencephalitis complicité herpes zoster. **Lancet**, 1938, t. II, p. 944.
21. BIJLEVELD. — Un cas d'encéphalite temporale otogène non suppurée. **Revue d'Oto-Neuro-Ophtalmologie**, t. XIV, 1936, p. 81.
22. BOGAERT (L. VAN). — Une vue d'ensemble des encéphalites aiguës primitives. **Sem. Hôp. Paris**, 1953, N° 61, pp. 3019-3035.
23. — Essai d'interprétation des manifestations nerveuses au cours de la vaccination, de la maladie sérique et des fièvres éruptives. **Revue Neurologie**, t. LVIII, 1932, pp. 1-26.
24. — Les manifestations nerveuses au cours des maladies éruptives. **Revue Neurol.**, t. LVIII, 1933, pp. 150-167.
25. — Contribution clinique au problème des encéphalomyélites disséminées, aiguës d'origine indéterminée chez l'enfant. **Ann. Méd.**, t. XXXI, 1932, pp. 59-79.
26. — La méthode histopathologique et les problèmes des maladies de la substance blanche. **J. Belge de Neurol. et Psych.**, t. XXXXVII, 1947, pp. 82-110.
27. BOGAERT H., MACKEN et RADEDMECKER. — Une encéphalopathie infantile à évolution subaiguë, d'origine inconnue (coqueluche ? et à issue fatale. **Acta Neurol. Psych. Belgica**, t. LIII, 1953, pp. 156-168.
28. BORRIES. — L'encéphalite otogène hémorragique. **Revue de Laryngologie**, 1932, N° 1, p. 49.
29. — L'encéphalite otogène non épidémique. **Revue d'Oto-Neuro-Ophtalmologie**, t. IX, 1931, pp. 557-562.
30. BOUWDIJK, BASTIAANSE (F.-S. VAN). — L'encéphalite vaccinale Pays-Bas. **J. Belge de Neurol. et Psych.**, t. XXXVII, 1937, pp. 685-695.
31. BUSSIÈRE J. — Recherches sur l'étiologie des méningites et méningo-encéphalites dites « lymphocytaires » à virus. **Thèse Lyon**, 1953.
32. BYERS et HASS G.-B. — Thrombosis of the dural venous sinuses in infancy and childhood. **Am. Journ. Dis. of Children**, t. XXXV, 1933, pp. 1161.
33. CAYLA A., PERROT R., PEDRONO J., BERTRAND. — Sur un cas mortel de vomissements périodiques avec acétonémie **Arch. Franç. de Pédi.**, t. IX, 1952, pp. 299-301.
34. CERNEA et LAUFER. — Les thrombophlébites crâniocaciales d'origine bucco-dentaire. **Revue de Stomatologie**, t. LIV, 1953, pp. 1017-1055.
25. CHALIER J. et FROMENT R. — L'encéphalite typhique. **Journ. Méd. Lyon**, 1930, pp. 329-341.
36. CHALIER J. et NAUSSAC H. — Thrombophlébite des sinus, d'origine otitique, à manifestations exclusivement cérébrales, et d'évolution suraiguë. **Lyon Médical**, t. CXXXXVIII, 1931, pp. 48-51.
37. CHARTIER M. — Les encéphalites aiguës non suppurées. **Thèse Paris**, 1907.
38. CHATELLIER H.-P. — Contribution à l'étude des complications veineuses des otomastoïdites. **Thèse Paris**, 1922.
39. CHENAY (C.-J.). — Des formes nerveuses de la mononucléose infectieuse. **Thèse Paris**, 1946.
40. CHRISTOPHE L. — Thrombophlébites cérébrales et neurochirurgie. **Presse Médicale**, t. LIX, 1951, pp. 1194-1196.
41. CLAUDE H. — La phlébite des veines cérébrales. **Revue de Médecine**, 1911, p. 761.
42. COMBY J. — Les encéphalites aiguës post-infectieuses de l'enfance. **Bulletin Médical**, 1939, N° 7, pp. 117-122.

43. COMBY (M.-T.). — Syndromes encéphalitiques au cours des maladies infectieuses de l'enfance. Encéphalites aiguës. **Thèse** Paris, 1935.
44. COOB S. et HUBBARD J.-P. — Cerebral hemorrhage from venous and capillary stasis. **Am. J. of Med. Sciences**, t. CLXXVIII, 1929, p. 693.
45. COURVILLE C.-B. — **Pathology of the central nervous system**, 1 vol., 1945, Californie, California Pacific. Press.
46. CREVELD (VAN S.), DE BRUYNE et STRONCK. — Thrombose du sinus longitudinal supérieur. **Arch. Fr. Péd.**, t. VI, 1949, pp. 129-133.
47. DAIGNELIE J., DUBOIS K., FONTAYNE P., LEY K., MEUNIER M. et VAN BOGAERT L. — Les encéphalites aiguës non suppurées de l'enfant. XI^e Congrès Belge de Neurologie, 1932. **J. Belge Neurol. Psych.**, t. XXXII, 1932, pp. 547-674.
48. DANDY W.-E. — Removal of longitudinal sinus involved in tumors. **Arch. Surg. Chicago**, t. XXXXI, 1940, p. 744.
49. DAVIS. — Thrombosis of a superior cerebral vein. **J. of Nervous and mental diseases**, t. LXXVII, 1933, p. 22.
50. DAVINSON C. et BROCK J. — Acute demyelinating encephalomyelitis following respiratory disease. **Bull. Neurol. Inst. New-York**, t. VI, 1937, pp. 504-518.
51. DAWSON J.-R. — Cellular inclusions in cerebral lesions of epidemic encephalitis. **Arch. Neurol. and Psych.**, t. XXXI, 1934, p. 353.
52. DEBRE R., ROYER P., LESTRADET H., NAHUM et MEGEVANT. — Le syndrome d' alcalose métabolique avec hypokaliémie, et les accidents nerveux secondaires aux vomissements incoercibles avec ascétose. **Sem. Hôp. Paris**, 1953, N° 38, pp. 1891-1899.
53. DECHAUME J. et SEDALLIAN P. — L'encéphalite tuberculeuse. **Revue de Médecine**, t. XXXXI, 1924, pp. 1-35.
54. DELILLE A. — Ramollissement cérébral chez un enfant, consécutif à une thrombose des sinus et des affluents de la veine de Galien. **Bull. Mém. Soc. Anat. Paris**, t. II, 1900, p. 984.
55. DELILLE A., LHERMITTE J. et LESOBRE. — Ramollissement hémorragique d'origine veineuse chez une enfant atteint de malformation cardiaque. **Revue Neurol.**, t. II, 1936, p. 754.
56. DEVIC M., GIRARD P.-F. et MASSON K. — Malformations vasculaires dans les cardiopathies congénitales et les anomalies de la charnière occipitovertébrale. **Acta Neurol. et Psych. Belgic.**, 1951, t. LI, pp. 457-472.
57. DUCOMMUN P.-E. — Les formes nerveuses de la mononucléose infectieuse. **Thèse**, Genève, 1949.
58. EBBS J.-H. — **Arch. Dis. Child.**, t. XII, 1937, p. 133. Cité par Meije MIETTINEN.
59. ELLIS K.-W.-B. — Internal hydrocephalus following cerebral thrombosis in an infant. **Proc. Royal Soc. of Medicine**, t. XXX, 1937, p. 768.
60. ESSER-TRIMBERGER (Isabelle). — Diagnostic de l'infection ourlienne par les méthodes biologiques spécifiques. **Thèse** Lyon, 1952.
61. FALGER Y.-E.-F. — De la meningoencéphalite posttrubeolique. **Acta Med. Scandinavica**, t. CXVIII, 1944, pp. 282-291.
62. GARCIN R. et PESTEL M. — **Thrombophlébites cérébrales**, 1 vol., 142 p., Paris 1949, Masson édit.
63. GARIN J.-P. — Etude du toxoplasme et de la toxoplasmose humaine acquise. **Thèse**, Lyon, 1953.
64. GIRARD P.-F., DEVIC M. et COLLIN. — A propos des encéphalites palustres. Phlébite cérébrale de la région putamino-caudale au cours de la malariathérapie pour paralysie générale. **Revue Neurologique**, t. LXXXIV, 1951, pp. 1-5.
65. GLANZMANN E. — Die nervösen complicationen der varizellen, variola und Vakzine. **Schweiz. Med. Wochenschr.**, t. LVII, 1927, pp. 145-154.

66. GLOBUS (J.-H.). — **Infections of the central nervous system**. Baltimore, 1932, 1 vol., 563 p.
67. GUILLAUME. — Epilepsie jacksonnienne suivie d'hémiplégie, coma, œdème de l'hémisphère correspondant. Thrombose de la veine rolandique. Phlébectomie. Guérison. **Revue Neurologie**, t. LXXV, 1943, pp. 41-42.
68. HAMMON W. — The etiology, epidemiology and diagnosis of the virus encephalitides. **IV^e Congrès Neurology Intern.** Paris, 1949, 1 vol. Masson édit., pp. 95-98.
69. HOLT L.-E. and MAC INTOSH. — Cités par Meija MIETTINEN.
70. HOLUB K. — Sur la thrombose veineuse intracrânienne et la thrombophlébite. **Wiener. Klinische Wochenschrift**, t. LXV, 1953, p. 540.
71. HUTINEL Y. — Contribution à l'étude des troubles de la circulation veineuse chez l'enfant en particulier du nouveau-né. **Thèse**, Paris, 1877.
72. HUTINEL, BABONNEIX et VOISIN. — Thrombophlébite des sinus de la dure-mère, in HUTINEL, **Les maladies des enfants**, t. V, Paris, 1909, pp. 473-484.
73. IANCOU. — Thrombophlébite chez une nourrisson dystrophique dont on vient de ponctionner le sinus longitudinal. **Bull. Mém. Soc. Péd.** Paris, 1932, N° 30, p. 702.
74. JOSSERAND P. et ANNINO R. — L'acidocétose infantile. Syndrome neurohypophysaire. **Journ. Méd. Lyon**, t. XXXII, 1951, N° 744, pp. 27-38.
75. KENDALL. — Thrombose des veines intracrâniennes. **Brain**, t. LXXI, 1948, pp. 386-402.
76. KISSEL P. et ARNOULD G. — Les maladies à virus lymphotropes (Lymphocytose infectieuse aiguë. Rubéole, mononucléose infectieuse). **Leurs manifestations nerveuses**, 1952, 1 vol., 236 p., Douin édit.
77. LADET (Mlle). — Le syndrome malin. Etude clinique, anatomique et pathogénique. Rôle du système nerveux végétatif. **Thèse**, Paris, 1937.
78. LANGE (Cornelia DE). — Citée par L. VAN BOGAERT.
79. LANOIS et GAILLARD. — Complications veineuses dans les otomastoidites. **Ann. Oto-Rhino-Laryngologie**, 1927, p. 567.
80. LAUNAY. — Crises acétonémiques à symptomatologie encéphalitique. **Pédiatrie**, 1949, N° 4, pp. 386-388.
81. LAVERGNE V. DE), KISSEL et ACCOYER H. — Les bases anatomopathologiques de la névrite ourlienne. **Ann. Méd.**, t. XXXXII, 1937, pp. 527-540.
82. LECHELLE P., BERTRAND J. et FAUVERT. — Observation d'un cas d'encéphalite morbilleuse. Etude anatomique. Considérations étiologiques et pathogéniques. **Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris**, tome XXXXVII, 1931, pp. 898-908.
83. LEPINE P. — Les virus de l'herpès, du zona, de la chorioméningite, de la rage. **IV^e Congrès Neurol. Intern.** Paris, 1949, 1 vol., pp. 105-113. Masson éd.
84. LEVADITI C. — **L'herpès et le zona**, 1 vol., Paris, 1926, Masson édit.
85. LHERMITTE Fr. — Les leucoencéphalites, **Thèse**, Paris, 1951. Flammarion édit.
86. LHERMITTE J. — Sur le ramollissement veineux. **Revue Neurologie**, t. LXXIII, 1941, pp. 254-255.
87. LHERMITTE J., LEREBoullet J. et KAPLAN. — Ramollissement hémorragique d'origine veineuse chez un enfant atteint de malformation cardiaque. **Revue Neurologie**, t. I, 1936, p. 305.
88. LICHTENSTEIN. — Textbook of neuropathology. **Philadelphia-London**, 1949, 1 vol., 474 p., pp. 172-175. Sounder Company édit.

89. MAC ARDLE J., BOGAERT (L. VAN) et LHERMITTE Fr. — La leucoencéphalite hémorragique aiguë. *Revue Neurologique*, t. LXXXI, 1949, pp. 709-739.
90. MAIJA MIETTINEN. — On thrombosis in children. *Acta Paediatrica*, t. XXXIX, 1950, pp. 267-282.
91. MARIE P. et TRETRIAKOFF C. — Anatomie pathologique de l'encéphalite léthargique. *Ann. Méd.*, t. VII, 1920, p. 1.
92. MARQUEZY K.-A., BACH Ch., DEBRAY P. et HOPPELER. — Les manifestations encéphaloméningées de la grippe chez l'enfant. *Sem. Hôp. Paris*, N° 3, 1953, pp. 119-127.
93. MICHAUX L., BERTRAND I., SCHERRER J. et BOURGUIGNON. — Etude anatomique du coma insulino-thérapeutique. A propos de deux cas personnels. *Sem. Hôp. Paris*, N° 83, 1950, pp. 4288-4292.
94. MITCHELL R.-G. — Venous thrombosis in acute infantile hemiplegia. *Arch. Dis. in Childhood*, t. XXVII, 1952, pp. 95-104.
95. MOINDROT. — Contribution à l'étude des thrombophlébites généralisées des sinus de la dure-mère. *Thèse*, Lyon, 1940.
96. MONNET P., GALLOIS P., VIALA J.-J. et BERTRAND J. — Thrombophlébites cérébrales ou soi-disant telles. Report de 5 observations. *Société Réunion Lyonnaise de Pédiatrie*, 8 nov. 1953. (A paraître dans *Pédiatrie*, N° 3, 1954.)
97. MONNET P. — Les modifications cytochimiques du L.C.R. au cours des états toxiques. *Soc. Péd. Lyon*, déc. 1953. (A paraître dans *Pédiatrie*.)
98. MOURIQUAND G., BERNHEIM M., BOUCOMONT. — L'encéphalite aiguë dans la pneumonie infantile. *Presse Médicale*, N° 11, 1933, pp. 211-213.
99. MURAT. — Contribution à l'étude de l'encéphalite aiguë primitive à forme hémorragique. *Thèse*, Lyon, 1897.
100. PACAUD Madeleine. — Les hématomes sous-duraux au cours des méningites aiguës. *Thèse*, Lyon, 1954.
101. PALIAS J.-E. et ROCHE R. — Les encéphalites otogènes non suppuratives. *Sem. Hôp. Paris*, N° 16, 1946, p. 705.
102. PARROT J. — Etude sur l'hémorragie encéphalitique chez le nouveau-né. *Arch. de toxicologie*, 1875.
103. PEDRONO J. — Sur un cas mortel de vomissements périodiques avec acétonémie. Caractères cliniques de l'acétonémie maligne. Tentatives d'interprétation. *Thèse*, Paris, 1952.
104. PERRIER H. — Les thromboses veineuses intracrâniennes. *Confinia Neurologica*, t. VIII, 1947, pp. 39-52.
105. PESTEL M. — Thrombophlébites des veines cérébrales. *Revue du Praticien*, t. II, 1952, p. 1939.
106. PIQUET J. et MINNE J. — L'encéphalite aiguë non suppurée d'origine auriculaire. *Les Annales d'O.R.L.*, N° 4, 1933, pp. 285-293.
107. PURDON MARTIN J. et SHEEHAN H.-L. — Primary thrombosis of cerebral veins following childbirth. *Brit. Med. Journ.*, t. II, 1941, p. 349.
108. PURDON MARTIN J. — Venous thrombosis of the central nervous system. *Proced. Royal Soc. of Med.*, t. XXXVII, 1944, p. 383.
109. PURDON MARTIN J. — Lésions veineuses cérébrales sans infection. *Revue Neurologique*, t. LXXX, 1948, pp. 433-439.
110. RADERMECKER et MACKEN J. — Remarques sur quelques déterminations inflammatoires non suppurées du système nerveux central. *Acta Neurol. et psychiat. Belgica*, t. LIII, 1953, pp. 152-168.
111. RAYBAUD. — Le syndrome d'hémiplégie fugace infectieuse de l'enfance. *Pédiatrie*, t. IV, 1949, pp. 29-33.
112. REBATTU, CHOSSEGROS et MEREAUD. — Réflexions sur un cas de thrombophlébite du sinus longitudinal supérieur d'origine otitique. *Journ. Fr. d'O.R.L.*, t. I, 1952, pp. 56-63.

113. RIBADEAU-DUMAS L. et DEBRAY J. — De l'encéphalite congestive et hémorragique au cours des infections du premier âge. **Bull. Mém. Soc. Péd.**, t. XXIII 1925, pp. 68-70.
114. RIOM (Mlle). — Contribution à l'étude des encéphalites de l'enfance. **Thèse**, Paris, 1933.
115. ROGER H., ARNAUD M. et PAILLAS J.-L. — Contribution à l'étude diagnostic des encéphalites pseudo-tumorales. **Presse Médicale**, N° 26, 1939, pp. 486-488.
116. ROSSIER A. — Contribution à l'étude des vomissements périodiques avec acétonémie. Syndrome humoral et troubles nerveux. **Thèse**, Paris, 1938.
117. ROUSSY G., HUGUENIN R., SARAGINO R. — Syndromes encéphaliques vraisemblablement phlébitiques. **Revue Neurologique**, tome LXXIII, 1941, pp. 159-166.
118. ROUSSY G., LHERMITTE J. et OBERLING Ch. — La névrogliose et ses réactions pathologiques. **XI^e Réunion Neurologique. Internat.**, Paris, 1 vol., 1930, Masson édit.
119. RUSSEL D.-S. — **Observations on the pathology of hydrocephalus**, 1 vol., 138 p., London 1949. His Majesty Stationery Office Edit.
120. RUSSEL BRAIN, HUNTER, TURNBRILL. — Cités par L. VAN BOGAERT.
121. SABIN A.-S. — Viral infections of the human nervous system. Classification and general consideration. **IV^e Congrès Neurol. intern.**, Paris, 1949, 1 vol., pp. 85-86, Masson édit.
122. SCHLESSINGER B. et WELCH A.-G. — Quadriplegia complicating gastro-enteritis. **Great Armond Street Journal**, 1952, N° 3, pp. 14-19.
123. SCHWATZMAN J. — Transit hemiplegia associated with febrile convulsion. **Arch. of Ped.**, t. LXVI, 1949, p. 489.
124. SIMPSON. — Cité par Maija MIETTINEN.
125. SMITH M.-G., LENNETTE E.-H., KEAMES H.-R. — Isolation of the virus of herpes simplex and the demonstration of intra-nuclear inclusions in a case of acute encephalitis. **Am. Journ. Path.**, t. XVII, 1941, pp. 55-68.
126. SPATZ (4). — Encephalitis. **Bunke's Handbuch der geisteskrankheiten**, vol 7, 1930, pp. 157-228.
127. SPIELMEYER. — **Histopathologie des Nervensystem**. Berlin, 1 vol., 1922, 493 p.
128. STUART (6). — Memorandum relatif à l'encéphalite post-vaccinale. **Bull. Org. Mond. Santé**, t. I, 1947-1948, pp. 41-59.
129. SYMONDS (C.-P.). — Otitic hydrocephalus. **Brain**, t. LIV, 1931, pp. 55-73.
130. SYMONDS. — Hydrocephalic and focal cerebral symptoms in relation to thrombophlebitis of the dural sinuses and cerebral veins. **Brains**, t. LX, 1937, p. 531.
131. SYMONDS. — Cerebral thrombophlebitis. **Brit. Med. Journ.**, t. II, 1940, p. 348.
132. SYMONDS. — Les désordres vasculaires cérébraux chez le jeune. **Revue Neurol.**, t. LXXX, 1948, pp. 401-411.
133. TARDIEU G. — Le coma, étude clinique. Recherches expérimentales et anatomiques. **Thèse**, Paris, 1942.
134. THIEFFRY, MARTIN et ARTHUIS. — L'ataxie cérébelleuse aiguë curable de l'enfant. **Arch. Fr. de Péd.**, t. X, 1953, p. 14.
135. THUREL R., PEDRONO J. et GRUNER J. — Thrombophlébite de la veine de Galien. Hémorragies des noyaux gris centraux et de l'épiphyse. **Sem. Hôp. Paris**, 1953, N° 1, pp. 17-19.
136. TOOMEY J.-A. et BRUYAN HUTT. — Thrombosis of the dural sinuses. **Am. Journ. of Dis. of Children**, t. LXXVII, 1949, pp. 285-302.
137. VOISIN R. et TIXIER L. — Hémorragie méningée au cours d'une thrombophlébite du sinus. **Bull. Mém. Soc. Anat. Paris**, Paris, 1907.
138. VOISIN et TIXIER. — A propos de l'encéphalite aiguë hémorragique. **Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris**, 1908, pp. 174-183.

139. WHITMAN L., WALL M. et WARREN. — Herpes simplex encephalitis. A report of two cases. **J.A.M.A.**, t. CXXXI, 1946, p. 1408.
140. WILDE J.-A. DE). — Un cas d'encéphalite engendrée par le virus de l'ornithose. **Revue Neurol.**, t. LXXXIV, 1951, pp. 348-350.
141. WILDI G.-E. — Encéphalite herpétique du nouveau-né. **Revue neurologique**, t. LXXXIV, 1951, pp. 202-229.
142. WINKELMAN N.-W. — Scarlatinal encephalomyelitis 6. **J. neuropath. and Exper. Neurol.**, t. I, 1942, pp.363-374.
143. WOOLF A.-L. — Les séquelles de l'obstruction veineuse cérébrale. **V^e Congrès neurologique Internat.** Lisbonne, vol. 1, 1953, p .69.
144. ZARAFONETIS C., SMADEL J., ADAMS J. et HAYMAKER. — Fatal herpes simplex encephalitis in man. **Am. Journ. Path.**, t. XX, 1944, p. 429.
145. ZIMMERMANN M. et YONNET H. — Non suppurative encephalomyelitis accompanying chicken-pox. **Arch. Neurol. an psych.**, t. XXVI, 1931, pp. 322-332.
146. ZUELZER, WOLF, SEYMON, KURNETZ, NEWTON, FALLON. — Les maladies vasculaires du sein chez le nourrisson et l'enfant. **Am. Journ. of Dis. of Childr.**, t. LXXXI, 1951, pp. 1-46.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION. Historique	11
CHAPITRE PREMIER. — Les Encéphalites proprement dites.....	14
1) Les Encéphalites virales	17
2) Les Leucoencéphalites périveineuses	25
3) Les autres encéphalites	31
CHAPITRE II. — Les manifestations cérébrales neurovégétatives et métaboliques à masque encéphalitique.....	35
1) Les manifestations cérébrales des Syndromes malins.....	35
2) Les manifestations cérébrales des Dismétabolies aiguës.....	38
CHAPITRE III. — Les Phlébites cérébrales.....	43
1) Observations personnelles	45
2) Anatomie pathologique	53
3) Pathogénie et physiopathologie.....	64
4) Etiologie	69
5) Etudes clinique	76
a) Symptomatologie	76
b) Formes symptomatiques	85
c) Evolution	88
6) Diagnostic	92
7) Traitement	96
CONCLUSION	100
BIBLIOGRAPHIE	102

